

Aus dem Institut für Pathologie am Krankenhaus Neukölln,
Krankenhausbetrieb von Berlin Neukölln

**ÜBER DIE HÄUFIGKEIT VON ANGEBORENE
HERZ- UND GEFÄßMIBILDUNGEN IM
SEKTIONSGUT EINER STÄDTISCHEN PROSEKTUR**

Inaugural - Dissertation
zur
Erlangung der medizinischen Doktorwürde
an den Medizinischen Fachbereichen
der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
Hartmut Gallmeier
aus Ostseebad Kühlungsborn

Referent: Prof. Dr. Kurt Köhn

Korreferent: Prof. Dr. Dr. G. Fuchs

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fachbereiche
der Freien Universität Berlin

Promoviert am: 17. 11. 1977

Inhalt

	Seite
Einleitung.....	1
A Übersicht über Embryologie und Anatomie der wichtigsten Herz- und Gefäßmißbildungen....	2
I. Entwicklungsgeschichte des Herzens.....	2
II. Einteilung der Herzfehler.....	4
1. Einteilung gemäß Entstehungsweise und Topographie.....	4
2. Einteilung nach klinischen Gesichtspunkten.....	5
3. Einteilung nach Veränderung des Pulmonalkreislaufs.....	5
III. Besprechung einzelner Formen.....	6
1. Venenmißbildungen.....	6
2. Defekte der Vorhofscheidewand.....	7
3. Mißbildungen der Atrioventricular-region.....	11
4. Kammerseptumdefekte.....	12
5. Herznahe Truncusmißbildungen.....	12
6. Herzferne Arterienmißbildungen.....	14
IV. Zur Bedeutung der Lungenstrombahn.....	19
B Häufigkeit und Altersverteilung von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen.....	23
I. Häufigkeit in klinischen Querschnittsuntersuchungen.....	23
1. Absolute Häufigkeit (Häufigkeit der HGMB insgesamt).....	23
2. Relative Häufigkeit der einzelnen Formen.....	24
3. Altersverteilung der einzelnen Formen	26

	Seite
4. Lebenserwartung.....	31
II. Häufigkeit in der Sektionsstatistik....	33
1. Absolute Häufigkeit.....	33
2. Relative Häufigkeit der einzelnen Formen.....	34
3. Altersverteilung (Absterbeordnung)..	36
C Eigene Untersuchungen.....	41
I. Material und Methode.....	41
1. Altersstruktur des Einzugsgebiets...	41
2. Fachdisziplinen, die zum untersuch- ten Sektionsgut beitragen.....	44
3. Sektionsprotokolle (Art der Auf- zeichnung).....	45
4. Einheitlichkeit der Nomenklatur.....	45
5. Detaillierte Fragestellung, unter der die Sektionsbefunde durchgesehen wurden.....	45
6. Durchsicht der Krankenblätter.....	46
II. Ergebnisse.....	47
1. Häufigkeit der Herz- und Gefäßmiß- bildungen insgesamt.....	47
2. Altersverteilung der Gesamtgruppe...	48
3. Geschlechtsverteilung der Gesamt- gruppe.....	49
4. Exkurs: Alters- und Geschlechtsver- teilung der Herz- und Gefäßmißbil- dungen nach der Berliner Todesur- sachenstatistik (zum Vergleich).....	49
5. Relative Häufigkeit und Altersver- teilung der einzelnen Formen (tabel- larische Übersicht).....	52
6. Kasuistik (Auflistung der Einzel- fälle in tabellarischer Form, ge- ordnet nach Diagnosen).....	55

	Seite
7. Befunde am Lungengefäßbett.....	109
D Diskussion.....	111
9 Thesen als Ausgangspunkt	
Besprechung der einzelnen Thesen	
Schlußfolgerung	
Literatur	119

E i n l e i t u n g

Es wird im Folgenden der Versuch unternommen, die Häufigkeit angeborener Herz- und Gefäßmißbildungen (HGMB) im Sektionsgut einer städtischen Prosektur im Süden Berlins aufzuzeigen. Wegen der besonderen Alterszusammensetzung des Patientengutes dieser Klinik werden sich daraus vornehmlich Aufschlüsse über die Herzfehler mit relativ guter Prognose und langer Überlebenszeit ergeben.

Die Fortschritte der Chirurgie in Operationstechnik und Intensivmedizin sowie in der Diagnostik erlauben es, auch ältere Herzfehlerträger einer Korrekturoperation zuzuführen. Dabei ist der Vergleich zwischen postoperativer und spontaner Lebenserwartung für die Indikationsstellung entscheidend. Eine Untersuchung von Häufigkeit und Todesursache bei Herzfehlerträgern relativ hohen Alters kann zu diesem Vergleich beitragen.

Als Vorspann soll zunächst über Entwicklungsgeschichte, Einteilung und Eigenheiten einzelner Formen von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen ein Überblick gegeben werden.

A Übersicht über Embryologie und Anatomie der
wichtigsten Herz- und Gefäßmißbildungen

=====

1. Entwicklungsgeschichte des Herzens

Sowohl für das allgemeine Verständnis als auch für die Einteilung der angeborenen Herzfehler ist die Entwicklungsgeschichte des Herzens wichtig.

Nach DOERR wird die Entwicklungsgeschichte des Herzens in zwei Phasen gegliedert:

Phase I: In der dritten Fetalwoche entsteht der kaudokranial orientierte doppelläufige Endokardschlauch. Die Verschmelzung der aus dem benachbarten Coelomepithel gebildeten kardio-genen Platten führt zur Anlage des Myoepikardschlauches. Der doppelläufige Schlauch verschmilzt, und es entwickelt sich das primitive Herzrohr mit seinen 4 Abschnitten: Sinus venosus; atrialer Teil; ventrikulärer Teil und Bulbus cordis mit dem Trunkusabschnitt. Am Ende der ersten Phase kommt es zu einer bajonettartigen Knickung des Herzrohres, so daß das Blut jetzt von kranial nach kaudal in den ventrikulären Teil einfließt. Gleich-

zeitig tritt eine Drehung des Ostium atrio-ventriculare um 90° im Uhrzeigersinn auf und eine Drehung, ebenfalls um 90° aber im Gegen-sinn, des Ostium ventriculobulbare.

Phase II: In der zweiten Phase findet die vektorielle Bulbusdrehung (DOERR) statt, die folgende drei synchrone Bewegungen einschließt:

1. Der Bulbus-Trunkus-Abschnitt dreht sich schraubig derart, daß die spätere Pulmonalis und Aorta sich gegenseitig umschlingen.
2. Der Bulbusteil knickt sich in Richtung auf den Vorhof hin ab.
3. Der Kammerausströmungsteil, welcher ursprünglich rechts neben dem Kammereinströmungsteil liegt, wandert nach ventral vor den Vorhof- und Kammereinströmungsteil des Herzens ("Ventromigration").

Kurz vor Abschluß der zweiten Phase bilden sich Endokardleisten, die vom Ostium atrioventriculare zum Ostium ventriculobulbare ziehen und die Ebene des späteren Kammerseptums markieren. Die Ausbildung der Endokardleisten ist abhängig von Richtung und Stärke der das Herz durchziehenden Blutstromfäden. Nur dort bilden sich Endokardleisten, wo die Blutstromfäden seitendruckfreie Zonen lassen. Das

heißt, die Ebene des späteren Kammerseptums wird durch den Blutstrom, also hämodynamisch, festgelegt.

Die Septierung der Kammer verläuft unabhängig von der Scheidewandbildung im Bulbus und im atrialen Teil. Das Kammerseptum findet erst später Anschluß an das Bulbusseptum, was jedoch nur geschehen kann, wenn die Ebene des Bulbusseptums mit der des von apikal vorwachsenden Kammerseptums übereinstimmt. Eine solche Übereinstimmung setzt aber die typisch abgelaufene vektorielle Bulbusdrehung voraus. Bei Hemmungen der Bulbusdrehung müssen Scheidewanddefekte resultieren, da nun Kammer- und Bulbusseptum in verschiedene Ebenen zu liegen kommen.

II. Einteilung der Herzfehler

1. Entsprechend ihrer Entstehungsweise und Topographie können die angeborenen Herzfehler wie folgt gruppiert werden (in Anlehnung an DOERR):

I. Venenmißbildungen

II. Defekte der Vorhofscheidewand

III. Mißbildungen der Atrioventricularregion

Ostium atrioventriculare commune

Stenosen und Atresien der Mitral- und Trikuspidalklappe

Ebstein'sche Anomalie der Trikuspidalklappe

IV. Kammerseptumdefekte

V. Herznahe Trunkusmißbildungen

Eisenmenger-Komplex

Fallot'sche Tetralogie

Taussig-Bing-Komplex

Transposition der großen Gefäße

VI. Herzferne Arterienmißbildungen

Offener Ductus Botalli

Aortenisthmusstenosen

Anomalien des Aortenbogens und seiner Äste

2. Setzt man klinische Gesichtspunkte voraus, so kommt man z. B. zu folgender Einteilung (ABBOT):

I. Krankheitsbilder ohne Zyanose

II. Zunächst azyanotische, erst im Spätstadium zyanotische Krankheitsbilder

III. Primär zyanotische Krankheitsbilder

3. Es kann auch die Frage, ob der Pulmonalkreislauf vermindert oder vermehrt ist, zum Einteilungsprinzip gemacht werden (FONO):

I. Verminderter Pulmonalkreislauf

Fallot'sche Tetralogie

Fallot'sche Trilogie

Isolierte Pulmonalstenose

Mangelhaft funktionierende rechte Kammer

Truncus arteriosus

Ebstein'sche Anomalie

II. Vermehrter Pulmonalkreislauf

Vorhofseptumdefekt

Ventrikelseptumdefekt

Offener Ductus Botalli

Aortopulmonaler Septumdefekt (Aortopulmonales
Fenster)

III. Besprechung einzelner Formen

Im folgenden sollen einzelne Formen von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen besprochen werden. Dabei wird das zuerst genannte Einteilungsschema befolgt.

1. Venenmißbildungen

- a) Abnorme Einmündung der Lungenvenen (aller, oder eines Teils) in den rechten Vorhof (oft kombiniert mit Vorhofseptumdefekten).

Entstehung: Im frühen Stadium des fetalen Lebens trennt sich der Respirationstrakt vom Urdarm ab, die Gefäßversorgung durch den Plexus splanchnicus bleibt jedoch gemeinsam. Vom linken Vorhof gegen die Lungen wachsend entwickelt sich eine Gefäßknospe (Vena pulmonalis communis) und tritt in Verbindung mit

den Lungenvenen. Andererseits entsteht eine Verbindung zwischen Plexus splanchnicus und dem System der Vena cava. Die Kommunikation der Lungenvenen über den Plexus splanchnicus mit den Venen des großen Kreislaufs hört auf, die Lungenvenen treten in unmittelbare Verbindung mit dem Herzen. Durch eine Hemmung dieser Entwicklungsschritte kann die Verbindung der Lungenvenen mit denen des großen Kreislaufs fortbestehen und die Kommunikation mit dem linken Vorhof fehlen.

b) Mißbildungen der Venen des großen Kreislaufs

2. Defekte der Vorhofscheidewand

Der komplizierte Vorgang der Septierung der Vorhöfe bietet besonders günstige Bedingungen für die Entstehung von Septumdefekten.

Embryologie:

In der 4. Fetalwoche wächst eine Membran, das Septum primum, von der oberen hinteren Vorhofwand abwärts und teilt den Vorhof in einen rechten und linken Teil. Der untere Rand des Septum primum hat eine sichelförmige Öffnung, das Ostium primum. Kurz darauf entsteht im oberen Teil

des Septum primum eine Öffnung, das Ostium secundum. Dann entwickelt sich eine zweite Membran rechts neben dem Septum primum und verbindet sich mit ihm. Es umschließt das Ostium secundum und läßt nur eine ovale Öffnung, das Foramen ovale, übrig. Das Ostium primum wird gewöhnlich während der 5. oder 6. Fetalwoche durch das Abwärtswachsen des Septum primum und seine Verschmelzung mit den Endokardkissen verschlossen, welche den Atrioventrikularkanal in einen rechten und linken unterteilen. Ein Stillstand innerhalb dieser Phase führt zu einem gemeinsamen, dem sog. persistierenden AV-Kanal.

Das Foramen ovale bleibt während des Fetallebens offen. Mischblut, das sauerstoffbeladenes Blut aus der Plazenta enthält und in den rechten Vorhof kommt, wird mit Hilfe der Sinusklappe durch das Foramen ovale unter Umgehung der Lungen in den linken Vorhof geleitet. Nach der Geburt steigt der Druck im linken gegenüber dem im rechten Vorhof, die klappenförmige Falte an der linken Seite des Foramen ovale legt sich dem Limbus an und verschließt das Foramen ovale. Nach dem 1. Lebensjahr ist das Foramen ovale erst in 18 % der Fälle anatomisch verschlossen, nach dem 2. Lebensjahr in etwa 50 %. Öffnungen im Vorhofseptum zeigen überhaupt eine geringe Tendenz, sich spontan zu schließen; während Ventrikelseptumdefekte sich in 20 - 50 % spontan schließen, bleiben künstlich geschaffene Öffnungen im Vorhofseptum, z. B. nach transseptaler Herzkatheterisierung oder Atriostomie bei

Transposition, zeitlebens bestehen (FRIEDBERG). Sektionsstatistiken kommen zu einer Zahl von 20 - 25 % anatomisch offener Foramina. Das anatomisch offene Foramen ovale, auch schlitzförmig offenes oder sondendurchgängiges Foramen ovale genannt, hat normalerweise keine klinische Bedeutung. Steigt der Druck jedoch im rechten Vorhof an, wie dies bei Lungenarterienembolie der Fall ist, öffnet sich die Klappe, und es kommt zu einem Rechts-Links-Shunt. Ein in einem zweiten Emboliegeschehen losgerissener Thrombus aus den Becken- oder Beinvenen kann nun den Weg in den großen Kreislauf finden, und es kommt zur paradoxen Embolie.

Noch unter einer anderen Bedingung kann ein schlitzförmig offenes Foramen ovale hämodynamisch wirksam werden: Bei hochgradiger Ausweitung der Vorhöfe, z. B. bei Mitralstenose, kann die Valvula das sich nunmehr erheblich vergrößernde Foramen ovale nicht mehr decken und gibt eine mehr oder weniger große sichelförmige Öffnung frei.

Das schlitzförmig offene Foramen ovale wird nicht als Mißbildung angesehen und ist in die vorliegende Erhebung nicht einbezogen.

Die nach embryologischen Gesichtspunkten getroffene Einteilung der Vorhofseptumdefekte in Primum- und Secundum-Typ, d. h. persistierendes Ostium primum bzw. secundum,

trifft nur für einen Teil der Fälle zu. Anatomisch lassen sich Defekte im hinteren Teil des Septums unterscheiden von solchen im vorderen Teil mit Beziehung zu den AV-Klappen. DAVIDSEN gibt, vorwiegend für chirurgische Zwecke, eine detaillierte Unterteilung an, die wegen ihrer genauen Beschreibung auch pathologisch-anatomisch relevant ist.

a) Ein superiorer marginaler Defekt, oberhalb und hinter der Fossa ovalis nahe der Mündung der Vena cava superior. (Oft kombiniert mit abnormer Mündung der Venen des rechten Lungenober- und Mittellappens)
Synonym: Hoher Secundum-Defekt.

b) Zentraler Defekt, im Bereich der Fossa ovalis und ihres Limbus.

Genese: Abnorme Resorption eines Teils des Septum primum, das die Valvula fossae ovalis bildet. Defekte im Limbus entstehen durch mangelnde Ausbildung des Septum secundum oder ebenfalls durch abnorme Resorption.
Synonyma: Secundum-Defekt. Weit offenes Foramen ovale.
Persistierendes Ostium secundum.

c) Multifenestriertes membranöses Septum, ebenfalls zentral lokalisiert.

Genese: Vollständige Agenesie des Septum secundum.
Diese Form ist bei der Herzkatheteruntersuchung schwierig zu beurteilen, wegen der dünnen Ränder ist der

chirurgische Nahtverschluß oft nicht möglich.

- d) Einfacher Primum-Defekt, im vorderen Teil des Septums.

Genese: Entwicklungsstillstand des Septum primum.

- e) Primum-Intermedium-Defekt; vorne begrenzt durch die atriale Oberfläche der AV-Klappen.

Genese: Entwicklungshemmung des Septum primum zusammen mit oder wegen unvollständiger Ausbildung des Septum intermedium, d.h. unvollständige Verschmelzung der atrioventrikulären Endokardleisten.

Verbunden mit Klappenanomalien, z. B. typischerweise mit Spaltung des aortalen Segels der Mitralkalpe oder (im Ausmaß sehr variabler) Hypoplasie des septalen Segels der Trikuspidalklappe.

- f) Atrioventrikulardefekt; Defekt des vorderen Vorhofseptums und des membranösen interventriculären Septums.

Synonyma: Persistierender AV-Kanal. Ostium atrioventriculare commune.

Genese: Mangelnde Bildung des Septum intermedium (von His sen. 1885 so bezeichnet; das Septum intermedium trägt bei zur Bildung des aortalen Segels der Mitralklappe, des septalen Segels der Trikuspidalklappe, eines schmalen Teils des Vorhofseptums nahe der Klappen und des Septum membranaceum interventriculare).

3. Mißbildungen der Atrioventricularregion

- a) Ostium atrioventriculare commune (siehe oben)

- b) Stenosen und Atresien der Mitral- und Trikuspidalklappe
- c) Ebstein'sche Anomalie der Trikuspidalklappe
Verschmelzung und Ventrikelwärtsverlagerung der Trikuspidalsegel. Gewöhnlich resultiert eine Trikuspidalinsuffizienz. Oft kombiniert mit offenem Foramen ovale.

4. Kammerseptumdefekte

Die Bezeichnung Morbus Roger wird für kleine drucktrennende Defekte verwendet, die ein deutliches systolisches Preßstrahlgeräusch hervorrufen, jedoch eine gute Prognose haben.

5. Herznahe Trunkusmißbildungen

Entstehung: Stelle man sich vor, die Torsion des Bulbotrunkus wäre vollkommen, aber die Ventromigration sistiere auf halbem Wege, so ergibt sich folgende Situation: Das Ausbleiben der Bulbusknickung und der Ventromigration verhindern den regelrechten Anschluß des Kammerseptums an das Bulbusseptum. Ferner bleibt die Aorta auf ihrer Wanderung nach links auf halbem Wege über dem Septumdefekt stehen. Es entsteht eine Mißbildung aus Kammerseptumdefekt, reitender Aorta und nachfolgender Rechtsherzhypertrophie (EISENMENGER-KOMPLEX). Werden Aorta und Pulmonalis

nicht gleich stark durchströmt, weil die Pulmonalis durch Abdrängung nach ventral verengt wird, entsteht die Fallot'sche Tetralogie.

Erfolgt die Bulbustorsion nicht um 180° , sondern nur um 90° und bleibt die Ventromigration des Ausströmungsteils ebenfalls zurück, so wird die A. pulmonalis nach ventral und links verlagert, die Aorta steht rechts und dorsal. Die von apikal vorwachsende Kammerscheidewand kann auch hier keinen Anschluß an das Bulbusseptum gewinnen. Somit ergibt sich die reitende Pulmonalarterie, der Kammerseptumdefekt und die aus dem rechten Ventrikel entspringende Aorta: Taussig-Bing-Komplex.

Als höchster Grad der Hemmung der vektoriellen Bulbusdrehung wird die Transposition der großen Gefäße aufgefaßt. Großer und kleiner Kreislauf sind in sich kurz geschaltet; lebensnotwendig sind Shuntverbindungen wie Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekte oder ein offener Ductus arteriosus.

Die Mißbildungen des arteriellen Herzens vom Eisenmenger-Komplex bis zur Transposition können als Stufen einer teratologischen Reihe aufgefaßt werden. Sie alle sind bedingt durch verschiedene Stärkegrade der Hemmung der vektoriellen Bulbusdrehung.

6. Herzferne Arterienmißbildungen

a) Ductus arteriosus Botalli persistens

Der Ductus arteriosus entwickelt sich aus dem distalen Teil der linken 6. Kiemenbogenarterie. Er verbindet den Stamm der Arteria pulmonalis mit der Aorta. Im Embryonalleben gelangt der größere Teil des in die Arteria pulmonalis geworfenen Blutes unter Umgehung der Lungen durch den Ductus in die Aorta. Vor der Geburt ist der Druck in der Pulmonalis größer als in der Aorta. Mit dem ersten Atemzug jedoch sinkt der Widerstand der Lungenstrombahn ab, und der Druck ist vorübergehend etwa so hoch wie in der Aorta. Zu diesem Zeitpunkt schließt sich der Ductus arteriosus aufgrund seines besonderen Wandaufbaus, zunächst funktionell, anatomisch erst später. Eine wesentliche Rolle spielt die O_2 -Sättigung des durch den Ductus fließenden Blutes. So kann man Atemstörungen post partum für ein Offenbleiben des Ductus verantwortlich machen.

b) Isthmusstenosen der Aorta (Coarctation)

Der Isthmus aortae ist die Prädilektionsstelle für Fehlbildungen. An diesem Punkt treffen sich drei Gefäße: der linke 4., der linke 6. Aortenbogen und die dorsale Aorta. Tritt an der Begegnungsstelle der drei Gefäße eine Vereinigungsstörung auf, so entsteht die Aortenisthmusstenose. Manchmal ver-

einigen sich nur zwei Gefäße, z. B. nur der linke 6. Aortenbogen mit der dorsalen Aorta, d. h. die Aorta descendens wird vom Ductus Botalli mit Blut versorgt, der Aortenbogen ist an dieser Stelle gänzlich unterbrochen und liefert das Blut nur in die obere Körperhälfte. (Oder es vereinigt sich der linke 4. Aortenbogen mit der dorsalen Aorta und der linke 6. Bogen erreicht nicht die zwei anderen Gefäße. Dann resultiert ein normaler Aortenbogen, in den der Ductus Botalli nicht einmündet).

Die Stenose oberhalb des Ductus Botalli wurde früher als adulte Form bezeichnet, die unterhalb, wobei die untere Körperhälfte venöses Blut aus dem offenen Ductus erhält, als infantile Form. Systematische Untersuchungen haben jedoch gezeigt, daß beide Formen in jedem Lebensalter vorkommen können. Die Aortenisthmusstenosen werden daher nach ihrem Sitz, dem Stenosegrad, ihrer Länge und der Art des Kollateralkreislaufs charakterisiert.

- c) Anomalien des Verlaufs des Aortenbogens und seiner Äste
 - aa) Rechtsläufige Aorta.

Der Bogen der Aorta dreht sich, anstatt nach links zu schwenken, nach rechts und reitet auf dem rechten Hauptbronchus. Der weitere Verlauf

ist unterschiedlich. In einigen Fällen zieht er entlang der rechten Seite der Wirbelsäule und erreicht die Mittellinie erst über dem Zwerchfell. Ein derartiger Verlauf kann als Situs inversus aortae bezeichnet werden. In anderen Fällen wendet sich der nach rechts schwenkende Aortenbogen hinter der Speiseröhre zurück zur linken Seite der Wirbelsäule und zieht hier nach unten.

bb) Arteria lusoria.

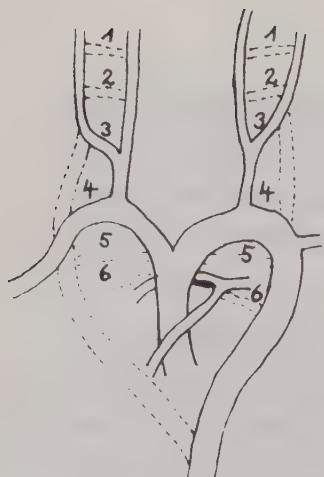
Entspringt die rechte Arteria subclavia als letzter Ast aus dem Aortenbogen und wendet sich in abnormem Verlauf nach rechts, so spricht man von Arteria lusoria. Meist kreuzt sie dorsal vom Oesophagus auf die Gegenseite, seltener zwischen Oesophagus und Trachea. Überhaupt gibt es zahllose Variationen des Ursprungs und Verlaufs der aus dem Aortenbogen hervorgehenden Arterienstämme. Z.B. kann die linke A. carotis communis oder die linke A. subclavia von der rechten Seite des Aortenbogens entspringen und vor der Luftröhre oder hinter der Speiseröhre die Mittellinie kreuzen, um an ihren Bestimmungsort zu gelangen. Die A. anonyma (Truncus brachiocephalicus) kann vollständig fehlen, dann entspringen aus dem Aortenbogen vier selbständige Gefäße. Wenn das Ligamentum arte-

riosum, der Rest des Ductus Botalli, die regelwidrig dorsal von Oesophagus und Trachea verlaufende Aorta mit der A. pulmonalis verbindet, können Luft- und Speiseröhre komprimiert werden.

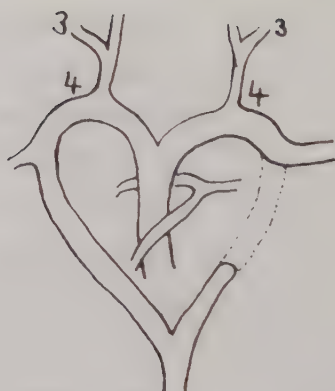
cc) Der Aortenbogen kann doppelt vorhanden sein.

Ein Ast verläuft vor, der andere hinter Oesophagus und Trachea, links davon vereinigen sie sich wieder. Somit sind Luft- und Speiseröhre in einen Gefäßring eingeschlossen. Meist ist der vordere Bogen wesentlich dünner. (Deshalb kann er chirurgisch durchtrennt werden ohne schwere Folgen.).

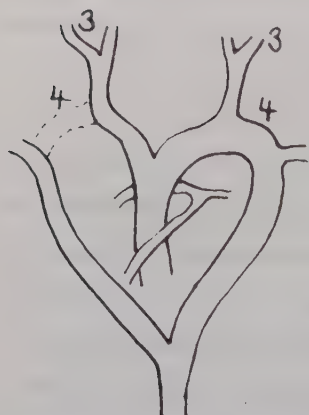
Alle diese Anomalien des Verlaufs des Aortenbogens und seiner Äste sind ohne Einfluß auf die reguläre Blutversorgung. In dieser Hinsicht sind sie eigentlich nicht den angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen, sondern den anatomischen Variationen der Normalverhältnisse zuzuordnen. Klinisch sind sie meist stumm, gelegentlich jedoch kann es zur Kompression von Oesophagus oder Trachea kommen. Insbesondere bei Säuglingen kann z. B. eine Arteria lusoria zu Schluckbeschwerden und ernststen Ernährungsstörungen führen. Ist die Trachea mehr komprimiert, kommt es zum Stridor und rezidivierenden Atemwegsinfektionen. Als Therapie wird die einfache Durchtrennung des Gefäßes angegeben. Diese soll möglichst nahe seines Ursprungs erfol-



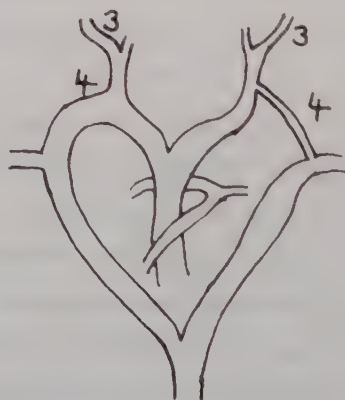
Normaler Aortenbogen



Rechtsläufige Aorta



Links entspringende
A. subclavia dextra



Doppelter Aortenbogen

ENTWICKLUNGSANOMALIEN DES AORTEN-
BOGENS (nach ZDANSKY)

gen, um möglichst viele Kollateralen zu erhalten. Gemäß chirurgischer Erfahrung (GROSS) kommt es postoperativ zu keinem Zeitpunkt zu einer Minderdurchblutung des rechten Armes.

IV. Bedeutung der Lungenstrombahn

Die Lungenstrombahn hat bei angeborenen Herzfehlern eine besondere Bedeutung, sowohl für den natürlichen Verlauf, als auch für die Wahl des Operationszeitpunktes und die Verbesserung der Lebenserwartung nach Operation.

Die peripheren Lungenarterien zeigen nach der Geburt zunächst noch das Bild foetaler Verhältnisse: dicke Wandschichten, deren Media reich an muskulären Elementen ist, breite fibröse Adventitia-Mäntel und eine enge Lichtung. Mit der postnatalen Umstellung des Kreislaufs (Erhöhung des Aortendrucks, Druckabfall im pulmonalen System) verschwindet langsam (6. - 12. Monat) das foetale Gefäßbild. Die Gefäße werden weit, ihre Wandung dünn. Die postnatalen Lungengefäße reagieren auf Volumenbelastung bis zur dreifach normalen Durchströmungsmenge mit einfacher Dilatation ohne Druckerhöhung. Erst danach tritt eine lineare Beziehung ein zwischen der Volumenbelastung und der Wandspannung.

Bei Herzfehlern mit großem Links-Rechts-Shunt und ent-

sprechend erhöhter Lungendurchblutung bleibt die postnatale Veränderung der Lungenstrombahn aus, die foetale Architektonik wird beibehalten. Die Verzweigung der Lungenarterien in kleine und kleinste Gefäße bleibt bei pulmonalem Hochdruck (z. B. wegen Ventrikelseptumdefekt) fast vollständig aus, so daß kaum ein Kapillarbett vorhanden ist. Dies ist anhand von Lungengefäßausgüssen eindrucksvoll nachgewiesen worden (DAMMANN, J.F., MULLER, W.H.). Diese Rarefizierung ist zum Teil reversibel, wie prae- und postoperative Lungenbiopsien ergeben haben. Für das Ausmaß der Lungengefäßveränderung und der pulmonalen Widerstandserhöhung ist es entscheidend, ob die Volumenbelastung der Lungenstrombahn vor oder nach der Geburt eintritt. Beim Ventrikelseptumdefekt erfolgt die Volumenbelastung der Lungenstrombahn schon intrauterin. Deshalb kommt es beim VSD zu frühzeitiger Hypertrophie der Gefäßmuskulatur und der Pulmonalarteriendruck ist erhöht bereits bei geringem Shuntvolumen.

Beim Vorhofseptumdefekt (ASD) jedoch kommt es erst postnatal zum Links-Rechts-Shunt, die Pulmonalarterien dilatieren, zur pulmonalen Druckerhöhung kommt es, wenn überhaupt, erst im zweiten Lebensjahrzehnt oder später.

Bei der Abschätzung des Operationserfolges muß folgender Umstand berücksichtigt werden: Die wandverdickten Lungengefäße vom foetalen Typ mit ihrer reichlichen Muskulatur

reagieren auf pharmakologische (auch körpereigene) Reize ähnlich wie die Arterien des großen Kreislaufs: Diejenigen Faktoren, die einen Systemhochdruck erzeugen, erzeugen auch einen pulmonalen. Dies ist die Ursache für eine fehlende Besserung der pulmonalen Hypertonie in manchen Fällen, trotz beseitigter Shuntverbindung. Diese Überlegungen legen einen möglichst frühen Operationszeitpunkt nahe; tatsächlich hat sich auch in neuerer Zeit erwiesen, daß auch kleine Säuglinge von wenigen Wochen Alter die korrigierende Operation nicht schlechter überstehen als ältere Patienten. Lediglich bei manifester Herzinsuffizienz werden noch Palliativoperationen (z. B. Bündelung der Arteria pulmonalis) angewandt. Insbesondere Ventrikelseptumdefekte mit Druckausgleich in Aorta und Pulmonalis, sowie aortopulmonales Fenster und offener Ductus arteriosus Botalli bewirken irreversible Schäden an den Lungengefäßen schon vor dem 6. Lebensjahr und sollten frühzeitig operiert werden.

Bei systematischer Untersuchung der Lungenstrombahn von Herzfehlerträgern findet man neben den eben besprochenen Veränderungen im Sinne fortbestehender foetaler Verhältnisse bzw. von Pulmonalarteriensklerose zwei weitere Typen von Lungengefäßveränderungen (KÖHN):

- Veränderungen an den kleinen Arterien, Arteriolen und Präkapillaren, die durch fibrinoide Medianekrosen, Elastolyse, verrukös-zellige Intimawucherungen,

Parietalthrombosen mit und ohne Rekanalisation, lympho-histiozytäre und leukozytäre Wandinfiltrationen und entzündliche Veränderungen der Adventitia charakterisiert sind (Thrombarteriopathia pulmonum BREDT).

Diese Veränderungen treten unabhängig vom Alter des Patienten und unabhängig auch von der Art des Herzfehlers auf und gelten als allergisch-rheumatisch bedingt.

- Eigenartige Gefäßkammerungen durch zarte Endothelsepten und hämangiomartige Gefäßknäuel. Diese Veränderungen müssen als angeborene Gefäßanomalien aufgefaßt werden.

B Häufigkeit und Altersverteilung von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen

=====

Es gibt zur Zeit noch keine Möglichkeit, die Häufigkeit der angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen in der Gesamtbevölkerung exakt zu bestimmen. Die Angaben der Literatur stützen sich auf Untersuchungen, die an bestimmten ausgewählten Kollektiven angestellt wurden. Die dabei eingeschlagenen Wege sind einmal klinische Querschnittsuntersuchungen und zum anderen Zusammenstellungen aus dem Autopsiematerial.

I. Häufigkeit in klinischen Querschnittsuntersuchungen

1. Die absolute Häufigkeit (der Herzfehler insgesamt) unter allen Lebendgeburten wird mit 0,65 % (FRIEDBERG) bzw. 0,83 % (KALLFELZ) angegeben. (Das bedeutet, in der BRD werden pro Jahr 6 - 8000 Kinder mit kongenitalen Herzfehlern geboren!). In den USA wurde vor einigen Jahren eine umfangreiche Untersuchung angestellt: MITCHELL et al. erfaßten 56.109 Geburten von 12 verschiedenen Zentren und werteten sie auf das Vorkommen von angeborenen Vitien hin aus. Es befanden sich unter den 56.109 Geburten 457 Herz- und Gefäßmißbildungen, das sind 0,81 %. Hierbei sind

die Totgebürten mit enthalten, unter welchen die Häufigkeit erwartungsgemäß wesentlich höher ist, nämlich 37 von 1.344, das sind 2,8 %. Unter den Lebendgebürten ist die Häufigkeit 420 von 54.765, das sind 0,78 %. In dem ersten Lebensmonat starben von den lebendgeborenen Herzfehlerträgern bereits 78 (18,6 %) und im weiteren Verlauf des ersten Lebensjahres weitere 50 (11,9 %), also insgesamt im 1. Lebensjahr 30,5 %. Die "Absterberate" für die weiteren Altersstufen liegt noch nicht vor, da die Untersuchung noch weiter läuft. Nach KALLFELZ beträgt die Spontanmortalität in den ersten Lebensjahren 50 - 60 %. Bezogen auf die Gesamtheit aller Herzkrankheiten nehmen die angeborenen Herzfehler vor dem 5. Lebensjahr nahezu 100 % ein. Bei über 20jährigen stellen sie nicht mehr als 1 %.

2. Die folgende Tabelle gibt Auskunft über die relative Häufigkeit der einzelnen Formen von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen. (Die Gesamtheit aller Herz- und Gefäßmißbildungen ist dabei gleich 100 % gesetzt, die einzelnen Zahlen sind Prozentangaben).

457	272	1.700	2.520	167
Geburten Mitchell et al. 3.-11. bei Geburt Lebensjahr	Mitchell et al. 3.-11. Lebensjahr	Säuglinge Stoermer 1. Lebens- jahr	Bodechtel Bloemer alle Al- tersstufen	operierte Fälle Cooley über 35
Vorhofsep- tumdefekt (sec. prim.)	8.8	8.8	10-18	39 5.4
Offener Ductus art. Botalli	7.5	8.5	9-13	4.2
Ventrikel- septumdefekt	29	40	8-12	9
Pulmonal- stenose	8	11.2	10-16	7.2
Aortenisth- musstenose	6.4	3.7	9	25
Fallot Tetralogie	3.5	4	14	4.2
Gemeins. AV-Kanal	3	2.2	1.5-4	
Truncus arteriosus	2.2	1	1	
Transposition	1.7	1	7-12	

3. Altersverteilung der einzelnen Formen

Eine genauere Aufgliederung der einzelnen Vitien in den verschiedenen Altersstufen geben MARK sowie HEIDEL und BELLIN an:

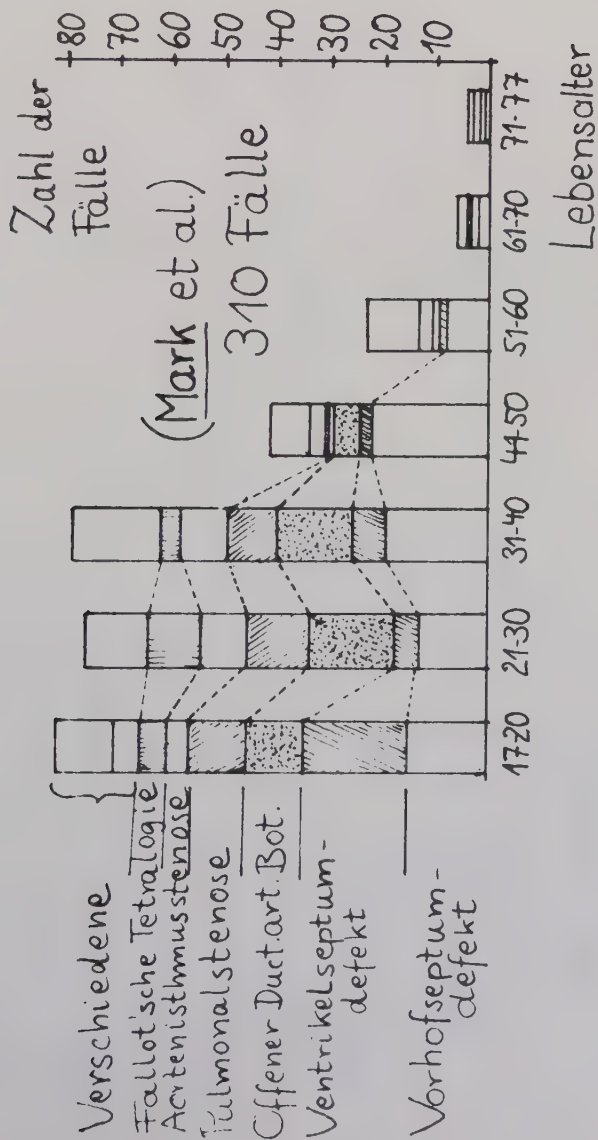
Altersverteilung der einzelnen Formen bei MARK et al.
(310 klinisch betreute Fälle)

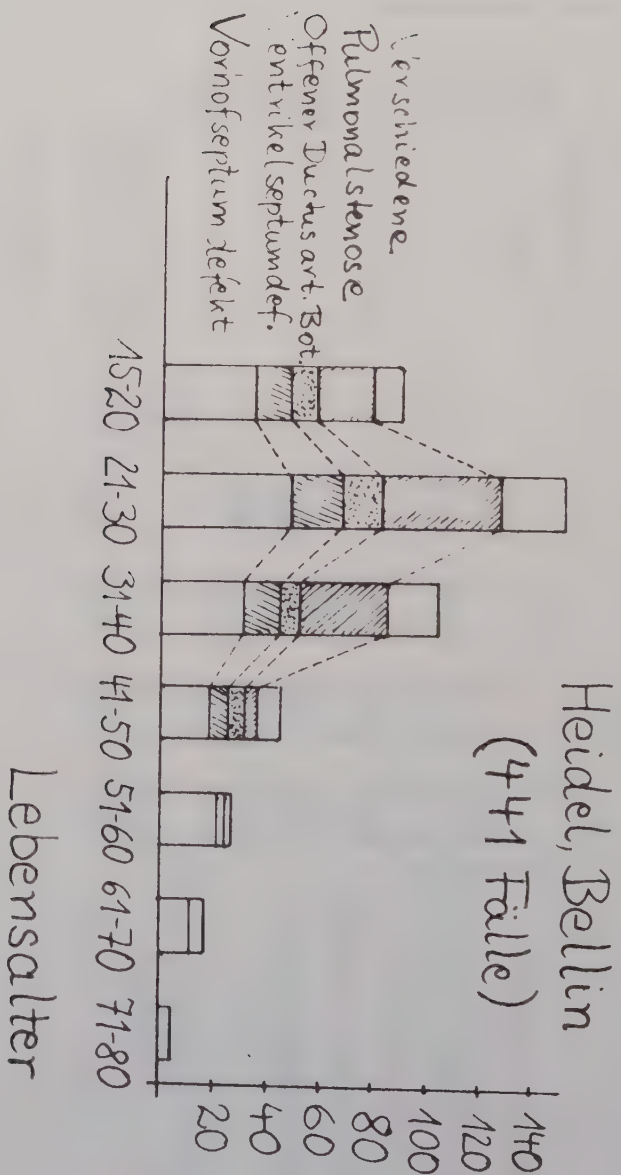
	17-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-77	Geschlechts- verhältnis m : w	Insgesamt
Vorhofseptumdefekt	15	13	19	22	8	2	1	31:49	80
Offener Ductus art. Botalli	11	15	14	5	1	1	1	14:34	48
Ventrikelseptumdefekt	20	5	7	2	2	1	1	21:17	38
Pulmonalstenose	11	13	9	1	-	-	-	23:11	34
Aortenisthmusstenose	4	8	9	2	2	-	-	16:9	25
Fallot'sche Tetralogie	5	10	4	2	-	-	-	13:8	21
2-taschige Aorta	-	3	4	5	6	1	-	16:3	19
Aortenstenose	5	5	5	1	2	-	-	16:2	18
persist. AV-Kanal	5	1	3	1	2	-	-	3:9	12
Verschiedene	6	3	4	-	-	1	1	10:5	15
Insgesamt	82	76	78	41	23	6	4	163:147	310

Altersverteilung der einzelnen Formen bei HEIDEL und BELLIN
(441 klinisch betreute noch lebende Patienten)

	15-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	Insgesamt
Vorhofseptumdefekt	34	49	31	19	22	12	5	172
Offener Ductus art. Botalli	10	14	8	7	2	2	-	43
Ventrikelseptumdefekt	15	20	13	6	1	-	-	55
Pulmonalstenose	21	45	34	4	2	3	-	109
Pulmonalstenose mit Septumdefekten	6	9	7	7	-	-	-	29
Aortenisthmusstenose	5	14	12	4	-	-	-	35
Insgesamt	91	151	105	47	27	17	5	441

Zur besseren Anschaulichkeit dieselben Zahlen in graphischer Darstellung:





4. Lebenserwartung

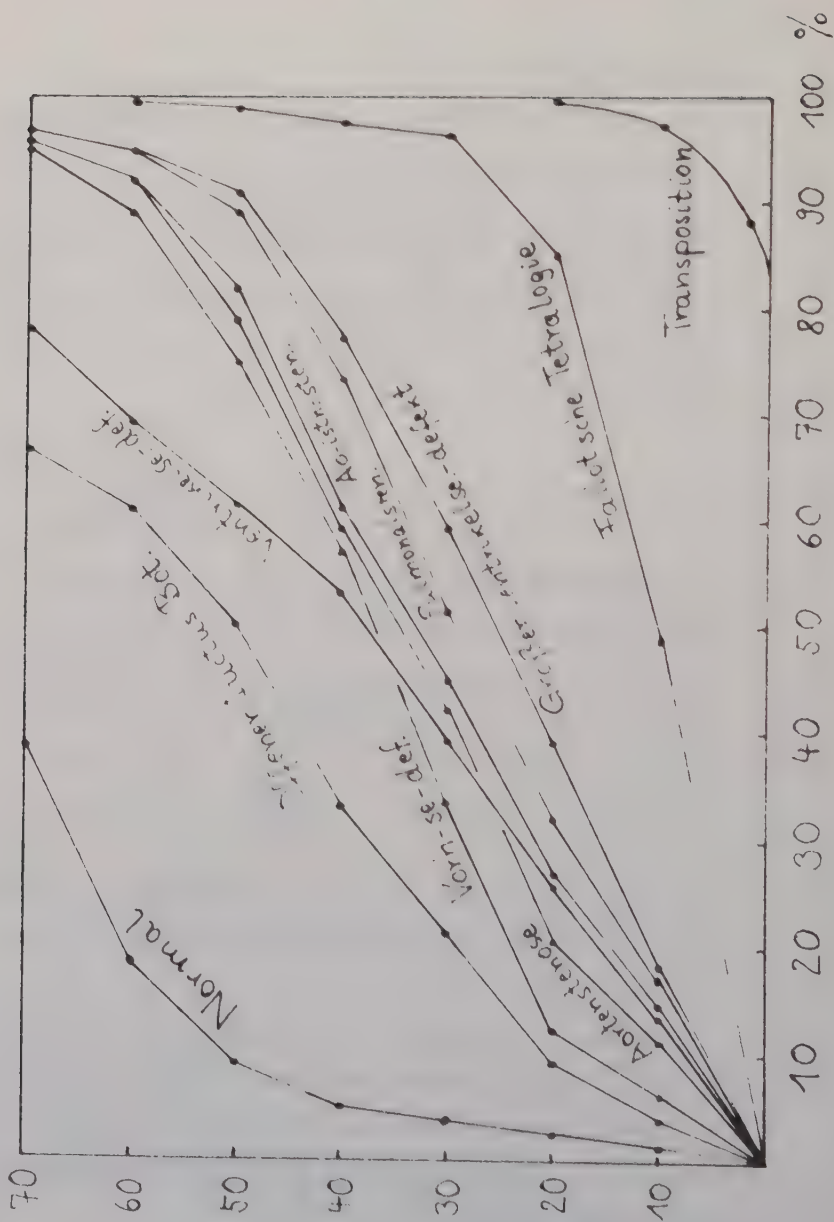
Die Häufigkeit in den einzelnen Lebensaltern ist nur ein grober Hinweis auf die Lebenserwartung. M. CAMPBELL gelangt aufgrund klinischer Beobachtungen und Schätzungen zu folgenden Angaben über das durchschnittliche Todesalter von Trägern verschiedener Herzfehler und stellt sie dem Durchschnittsalter noch lebender Herzfehlerträger gegenüber:

		Durchschnitts- alter von noch lebenden Kol- lektiven unter klinischer Überwachung
Vorhofseptumdefekt	41	25 (676)
Offener Ductus art. Botalli	43	17 (365)
Ventrikelseptumdefekt	31	17 (400)
Pulmonalstenose	29	17 (223)
Aortenisthmusstenose	34	19 (434)
Fallot'sche Tetralogie	15	12 (296)

Die Zahl in Klammern gibt die Gesamtzahl der Patienten an, aus der das Durchschnittsalter berechnet wurde.

Im folgenden Diagramm (nach CAMPBELL) wird veranschaulicht, wieviel Prozent der Träger eines bestimmten Vitiums in den jeweiligen Altersstufen bereits verstorben sind. Zum Vergleich die Kurve für die Normalbevölkerung (links).

Lebensjahre



II. Häufigkeit der angeborenen Herzfehler, wie sie sich aus der Bearbeitung von Sektionsstatistiken ergibt

1. Die absolute Häufigkeit von angeborenen Herzfehlern im Sektionsgut ist bereits von vielen Autoren untersucht worden. Die folgende Tabelle gibt Aufschluß über die Ergebnisse der einzelnen Autoren.

Häufigkeit von Herzgefäßmißbildungen in verschiedenen repräsentativen, alle Lebensalter umfassenden Sektionsstatistiken.

	Jahr d. Veröffent- lichung	Anzahl der Sektionen	davon Herzgefäß- mißbildungen Anzahl	%
Mc Ginn u. White	1936	7.500	67	0,9
Robert	1937	27.077	42	0,16
Gelfmann u. Levine	1942	20.038	160	0,8
Clawson	1944	15.597	140	0,9
Doerr	1949	28.900	80	0,27
Stiefel	1951	7.819	83	1,1
Gloor	1953	16.565	114	0,7
White	1955	7.500	156	2,1
Csontai u. Jellinek	1959	5.000	108	2,2
Hackensellner	1959	25.467	116	0,45
Zschoch	1959	34.306	589	1,7
Muir	1960	19.415	360	1,9
Fontana u. Edwards	1962	22.361	343	1,1
Kucsko	1962	20.924	264	1,2
Hoffheinz u. Mitarb.	1964	62.393	488	0,78
Mörl	1965	20.894	100	0,48
Tilch	1967	19.622	317	1,6
Gesamt		321.378	3.527	1,1

Die Ergebnisse bewegen sich zwischen 0,45 und 2,2 %.

Der Durchschnitt liegt bei 1,1 %.

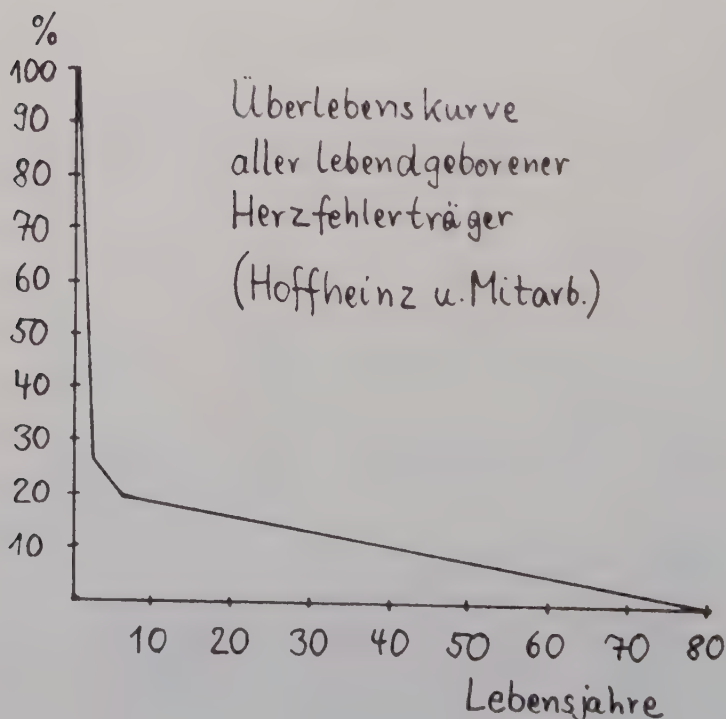
2. Über die relative Häufigkeit der einzelnen Formen werden von den einzelnen Autoren recht unterschiedliche Angaben gemacht.

Autor	Tilch	Abbot	Csontai Jellinek	Gloor	Fontana Edwards	Hackenseller	Lev Miller	Muir	Stiefel
Gesamtzahl der Obduktionen	19622		5000	16565	22361	25467		19415	7819
Gesamtzahl der Herzfehler	317	833	108	114	343	116	1034	360	83
	%	%	%	%	%	%	%	%	%
Vorhofseptumdefekt	17.0	8.7	2.8	13.1	9.6	37.9	4.6	13.6	3.6
Offener DAB	2.8	12.4	7.6	0.9	9.0	2.6	2.5	3.6	2.4
Ventrikelseptumdefekt	20.2	6.6	14.8	31.4	14.0	16.4	12.6	26.4	20.6
Pulmonalstenose	4.7	5.6	3.8	2.7	4.9	1.7	1.4	10.3	1.2
Aortenisthmusstenose	7.9	9.8	26.9	6.1	8.7	12.1	8.7	5.9	44.6
Fallot IV	11.7	12.4	9.3	7.0	8.7	5.2	16.1	11.7	6.0
Persist. AV-Kanal	1.9	1.1	2.8		5.2	4.3	5.8	3.3	
Truncus arteriosus	2.2	2.5		8.7	1.7	1.7	2.3	3.3	3.6
Transposition	8.5	5.9	9.3	19.3	7.0	6.0	12.2	5.9	4.8

3. Altersverteilung (Absterbeordnung)

Setzt man voraus, daß die Fälle von Herzfehlern in der Sektionsstatistik in ihrem natürlichen Verlauf und Schweregrad repräsentativ sind für die Gesamtheit der Fälle von Herzfehlern, so kann man das durchschnittliche Todesalter gleichsetzen mit der durchschnittlichen Lebenserwartung.

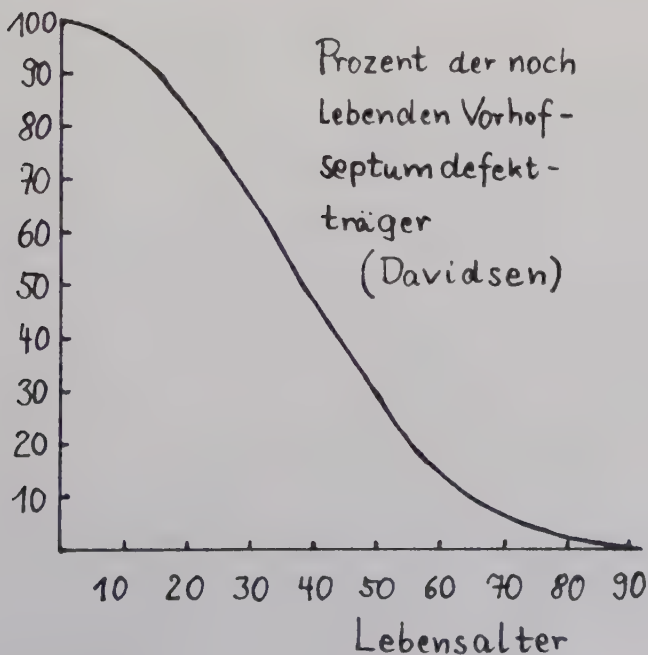
- a) Für die Gesamtheit aller Formen ergibt sich folgende Absterbeordnung:



Man sieht hier die enorm hohe Sterblichkeit während des 1. Lebensjahres, danach aber einen weniger starken, fast linearen Abfall von der 2. bis zur 8. Dekade. Die hohe Frühsterblichkeit wird auch von anderen Autoren beschrieben (BOESEN und VENDEL, CALLENSSEE, GARDINER und KEITH, LANDTMANN und HJELT, MAC MAHON und Mitarbeiter sowie ROWE).

b) Von größerer Bedeutung sind die Absterbekurven einzelner Herzfehlerformen.

DAVIDSEN gibt für 380 Sektionsfälle von Vorhofseptumdefekt folgende Absterbekurve an:



Der steilste Teil der Kurve liegt zwischen dem 30. und 60. Lebensjahr, d. h. daß die meisten Träger von Vorhofseptumdefekt in mittleren Alter sterben.

HOFFHEINZ gibt für seine 44 Fälle von ASD II ein Überleben des 50. Lebensjahres für sogar mehr als 50 % an.

Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über die Ergebnisse von MÖRL und BANKL. (Um eine größere Fallzahl zu erreichen, sind die Ergebnisse dieser Autoren zusammengefaßt. Die folgenden Zahlen beziehen sich also auf eine Gesamtzahl von 62.378 erfaßten Sektionen).

Todesalter (Lj.)	1. Lj.	2-10	11-20	21-30	31-40	45-50	51-60	61-70	71-80	Insges.
Vorhofseptumdefekt	23	2	1	2	4	6	6	1	3	48
Offener DAB	15	1	-	-	3	1	1	-	-	21
Ventrikelseptumdefekt	73	10	5	1	1	-	1	-	-	91
Pulmonalstenose	10	2	6	2	-	-	-	-	-	20
Aortenisthmusstenose	35	3	5	-	2	1	1	-	-	47
Fallot IV	44	20	7	2	1	1	1	-	-	76
Persistierender AV-Kanal	37	-	-	-	-	-	-	-	-	37
Truncus arteriosus	24	-	-	-	-	-	-	-	-	24
Transposition	71	6	-	1	-	-	-	-	-	78
Insgesamt	332	44	24	8	11	9	10	1	3	442

Hieraus ergibt sich wiederum, daß lediglich Träger von ASD in nennenswerter Anzahl ein höheres Lebensalter erreichen. Bei Trägern von offenem Ductus Botalli, Ventrikelseptumdefekt, Aortenisthmusstenose und Morbus Fallot ist dies nur vereinzelt der Fall, bei den übrigen Formen überhaupt nicht. Im Kindes- und jugendlichen Alter sterben zu einem beträchtlichen Anteil Träger von Ventrikelseptumdefekten, Pulmonalstenose, Aortenisthmusstenosen und Morbus Fallot. Allen Formen gemeinsam ist die hohe Frühsterblichkeit innerhalb des ersten Lebensjahres.

C Eigene Untersuchungen

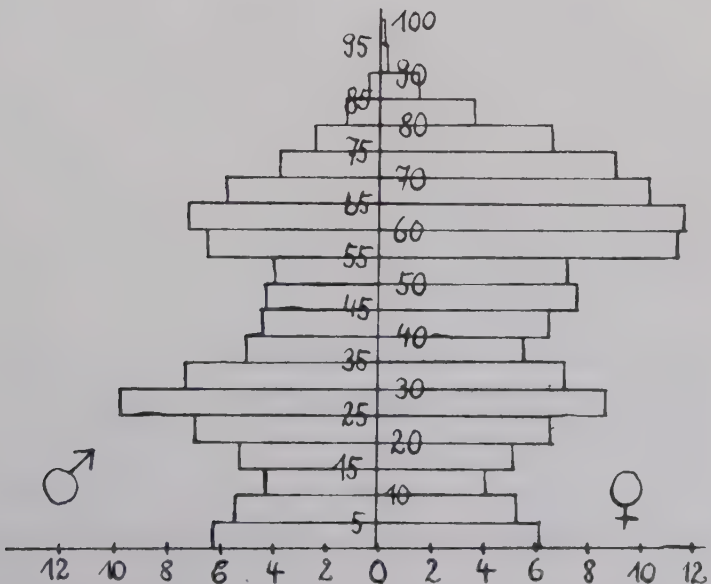
=====

I. Material und Methode

1. Neukölln ist ein großer Bezirk im Süden Berlins mit einer Einwohnerzahl von etwa 280.000. Die folgende Tabelle gibt einen Überblick über die Altersstruktur der westberliner Bevölkerung:

Aufbau der Wohnbevölkerung in

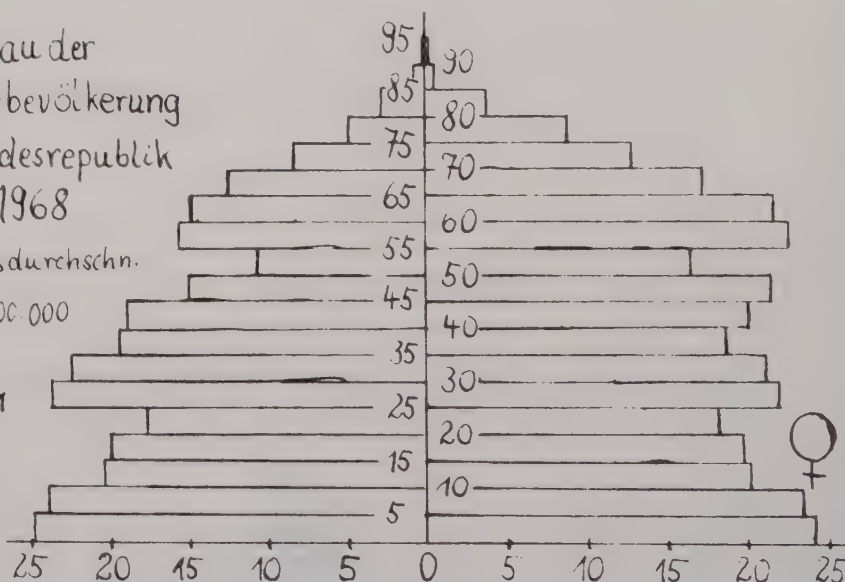
Berlin-West 1968 (Jahresdurchschnitt in 10000)



Es wird deutlich der Überhang in den Lebensjahren 55 bis 85, insbesondere bei den Frauen. Ein ähnlicher Überhang besteht auch in der Bundesrepublik, wie die folgende Tabelle zeigt:

Aufbau der Wohnbevölkerung Bundesrepublik 1968

Jahresdurchschn.
in 100.000



Er ist jedoch bei weitem nicht so ausgeprägt wie in der Bevölkerung West-Berlins.

Die Altersstruktur Neuköllns weicht von der West-Berlins nicht wesentlich ab. Als Beispiel mögen folgende Zahlen dienen:

Lebende Wohnbevölkerung in % (1970):

	bis 6	6-15	15-21	21-45	45-65	65-75	üb. 75
West-Berlin	6,49	8,55	5,74	31,78	26,09	13,64	7,79
Neukölln	6,83	8,73	5,65	30,97	26,41	13,79	7,63

Auf die Frage, ob die innerhalb des Städt. Krankenhauses Neukölln Verstorbenen eine andere Alterszusammensetzung haben als die in ganz West-Berlin Verstorbenen, kann folgender Vergleich Antwort geben:

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Verstorbene in West- Berlin 1965 %	2,07	0,19	0,85	1,23	2,28	9,84	22,92	33,80	23,90	2,89
Insgesamt: 39.605										
Verstorbene im Städt. Krkh.Neuk. 1965 %	0,46	0,15	0,77	1,23	2,57	12,6	26,2	34,1	19,7	1,95
Insgesamt: 1.943										

Man sieht, daß der Altersgipfel etwas in die früheren Lebensjahrzehnte für die Krankenhaustodesfälle verschoben ist.

Es bleibt also festzuhalten, daß die Patienten im Neuköllner Krankenhaus aus einem Wohngebiet kommen, in dem

die älteren Menschen, insbesondere die älteren Frauen, stärker vertreten sind als in einer Normalbevölkerung.

2. Am Städt. Krankenhaus Neukölln (SKN) sind außer Pädiatrie, Gynäkologie, Dermatologie, Orthopädie und Geriatrie alle Abteilungen vertreten. Das Haus hat etwa 1.000 Betten.
- Im Verlauf der Untersuchung ergab sich die Notwendigkeit (um eine ausgewogenere Altersverteilung des zu untersuchenden Sektionsgutes zu erreichen) die Sektionsprotokolle der ebenfalls im Bezirk Neukölln, jedoch getrennt vom Städt. Krankenhaus Neukölln, gelegenen Kinder- und Frauenklinik am Mariendorfer Weg miteinzubeziehen. In den Jahren 1959 bis 1972 ereigneten sich im Neuköllner Krankenhaus 23.975 Todesfälle, davon kamen 14.969 Fälle zur Sektion (62 %). In der Kinderklinik wurden von 1960 bis 1972 778 Sektionen durchgeführt, in der Frauenklinik in den Jahren 1964 - 1972 491. (Die Protokolle der Kinderklinik aus dem Jahre 1959 und die der Frauenklinik aus den Jahren 1959 - 1963 konnten aus technischen Gründen nicht mitherangezogen werden).

Die Zahl der erfaßten Sektionen beläuft sich somit insgesamt auf 16.238.

3. Der patholog.-anatomische Sektionsbefund wurde in dem erfaßten Zeitraum in beiden Instituten in der Regel als beschreibend-diagnostizierender Bericht von etwa einer halben bis einer Seite niedergelegt. Beschreibung und Diagnose wurden nicht getrennt. Erwähnt wurden nur krankhafte Befunde, der Normalbefund wurde nur dann extra aufgeführt, wenn klinischerseits ein krankhafter Befund erwartet worden war. Die Sektionsberichte der Kinder- und Frauenklinik sind sehr viel knapper abgefaßt, so daß die einzelnen Herzfehler nur diagnostiziert und nicht beschrieben werden.

4. Bei der Durchsicht der Sektionsprotokolle genügte es nicht, in jedem Protokoll Grundkrankheit und Todesursache nach evtl. vorhandenen Herzfehlern zu überprüfen, es mußte der gesamte Text durchgesehen werden, um auch diejenigen Mißbildungen ohne wesentlichen Krankheitswert herauszufinden, die nur nebenbei im Text erwähnt werden.

Eine ausreichende Einheitlichkeit der Nomenklatur und der Gewichtung der Befunde über 13 Jahre hinweg scheint dadurch gegeben, daß das Institut (am städt. Krankenhaus Neukölln ebenso wie das der Kinder- und Frauenklinik am Mariendorfer Weg) seit 1959 unter derselben Leitung stand, nämlich von Prof. Dr. K. Köhn.

5. Die gefundenen Fälle von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen wurden nach folgendem Schema erfaßt:

- I. 1. Gefundene HGMB
- 2. Grundleiden
- Todesursache
- II. 1. Makroskop. Beschreibung
- 2. Histolog. Beschreibung
- III. 1. Patholog. anatom. Folgezustände
- 2. Histolog. Beschreibung
- 3. Befunde von eigenständiger Ursache,
 welche jedoch durch die Mißbildung
 gefördert oder ausgelöst wurden.
- 4. Sonstige wichtige Befunde
- 5. Maße und Gewichte des Herzens

6. Von allen gefunden Fällen (außer den Kindersektionen)
wurde aus dem Archiv das Krankenblatt geholt und un-
ter folgenden Fragepunkten durchgesehen:

- I. Wurde die Mißbildung zu Lebzeiten erkannt?
 Aufgrund welcher Symptome oder Befunde?
- II. Welche Anzeichen hätten auf das Vorliegen einer
 HGMB hindeuten können?
- III. Zeitraum von Diagnosestellung bis Tod
- IV. Angaben über die intrauterine Anamnese
 (Krankheiten der Mutter während der Schwan-
 gerschaft).
- Familienanamnese.

II. Ergebnisse

1. Häufigkeit der Herz- und Gefäßmißbildungen insgesamt:

Unter den erfaßten 16.238 Sektionsprotokollen wurden insgesamt 131 Fälle von angeborenen Herz- und Gefäßmißbildungen gefunden. Das sind 0,81 %.

Die Altersverteilung dieser Gesamtgruppe ist wie folgt:

Lebensjahr:

1	2	11	21	31	41	51	61	71	81	üb. 90
	- 10	- 20	- 30	- 40	- 50	- 60	- 70	- 80	- 90	
45	8	8	3	2	1	15	22	19	8	-

Anzahl von HGMB:

Zwei Häufigkeitsgipfel werden deutlich: Einer im ersten Lebensjahr und ein weiterer im 7. Lebensjahrzehnt. Die Gesamtzahl setzt sich aus 4 verschiedenen Gruppen zusammen:

- die (echten) Herz- und Gefäßmißbildungen aus dem Sektionsgut des Städt. Krankenhauses Neukölln (Zeile 1 der folgenden Tabelle) (HGMB $\sqrt{\text{SKN}7}$)
- die Variationen des Aortenbogens und seiner Äste (ohne wesentl. Krankheitswert) (Zeile 2)
(Variationen $\sqrt{\text{SKN}7}$)

- die postoperativen Fälle aus den Jahren 1964 - 1969,
als am Neuköllner Krankenhaus Operationen am offenen
Herzen durchgeführt wurden (Zeile 3)

(postop. HGMB /SKN7)

- die Fälle aus den Sektionen der Kinder- und Frauen-
klinik, die sich auf die ersten zwei Lebensjahre be-
schränken (Zeile 4) (HGMB /Kinder7)

Läßt man die Variationen des Aortenbogens und seiner Äste
weg, die in der Literatur gewöhnlich nicht zu den Herz-
und Gefäßmißbildungen gezählt werden, so kommt man auf
97 Fälle, das sind 0,60 %.

2. Die Altersverteilung dieser vier Gruppen im einzelnen:

1) HGMB /SKN7

2) Variationen /SKN7

3) postop. HGMB /SKN7

4) HGMB /Kinder7

	1.	2- 10	11- 20	21- 30	31- 40	41- 50	51- 60	61- 70	71- 80	81- 90	Jnsg.
1)		1	3	2	1	1	8	9	8	3	36
2)							6	12	11	5	34
3)	3	4	5	1	1		1	1			16
4)	42	3									45
Jnsg.	45	8	8	3	2	1	15	22	19	8	131

Die Fälle aus den Kindersektionen seien im folgenden noch etwas genauer aufgetragen:

1 Tg.	1-7 Tge.	7 Tge.-4 Wo.	4 Wo.-6 Mon.	6 Mon.-1 J.	1-2 J
7	14	11	9	1	3

3. Geschlechtsverteilung:

Insgesamt überwiegt das weibliche Geschlecht, in den einzelnen Gruppen unterschiedlich stark:

	männl.	weibl.
1) HGMB $\left[\overline{\text{SKN}} \right]$	15	21
2) Variationen $\left[\overline{\text{SKN}} \right]$	13	21
3) postop. HGMB $\left[\overline{\text{SKN}} \right]$	5	11
4) HGMB $\left[\overline{\text{Kinder}} \right]$	22	23
Ins.	55	76

4. Exkurs: Vergleich mit der Berliner Todesursachenstatistik

Zu diesen Zahlen bot sich ein Vergleich aus der Berliner Statistik an: Sämtliche Sterbefälle werden vom Statistischen Landesamt Berlin nach Todesursachen erfaßt. Von 1960 bis 1968 fanden sich unter der Rubrik "Fehlbildungen des Kreislaufsystems" insgesamt 587 Fälle (unter 345.999 Todesfällen), das sind 0,17 %. Das Geschlechtsverhältnis ist 318 (männlich) zu 269 (weiblich), obwohl die Zahl der weiblichen Verstorbenen

mit 188.073 wesentlich höher ist als die der männlichen mit 157.926. Prozentual ist also die Häufigkeit von Fehlbildungen des Kreislaufsystems beim männlichen Geschlecht 0,20 %, beim weiblichen 0,14 %.

		insgesamt	männl.	weibl.
1960	Todesfälle insgesamt	345.999	157.926	188.073
bis				
1968	Fehlbildungen des Kreislaufsystems	587 (0,17 %)	318 (0,20 %)	269 (0,14 %)

Altersverteilung

Lebensjahr- zehnt bei Todeseintritt	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.	9.	10.
Fehlbildungen des Kreis- laufsystems	500	29	21	12	9	7	8	1	-	-

Bis 1968 wurde die Einteilung der Todesursachen beim Statist. Landesamt Berlin die Deutsche Ausführliche Systematik (DAS), ab 1968 die Internationale Klassifikation der Krankheiten, Verletzungen und Todesursachen (ICD) verwendet. Für das Jahr 1968 selbst wurden beide Systematiken gegenübergestellt.

Von 1968 bis 1973 fanden sich unter den beiden Positionen "Angeborene Mißbildungen des Herzens" und "Sonstige angeborene Mißbildungen des Kreislaufsystems" zusammen 293 Fälle, das sind 0,12 % aller Verstorbenen.

		Insgesamt	männl.	weibl.
	Todesfälle			
1968	insgesamt	242.978	105.340	137.638
bis				
1973	Angeborene Mißbildungen d. Herzens u. sonstige angeb. M. d. Kreislauf- systems	293 (0,12 %)	147 (0,14 %)	146 (0,11 %)

Altersverteilung

Lebensjahr- zehnt bei Todes- eintritt	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.	9.	10.
	172	35	16	9	12	13	12	18	6	

Ein Grund, weshalb die Zahlen so niedrig sind, ist, daß Mißbildungen mehrerer Organsysteme unter einer anderen Position aufgeführt werden und hier nicht erscheinen. Ebenso wenig sind hierbei Mißbildungen erfaßt, die nicht als Todesursache gewirkt haben.

Bemerkenswert ist, daß sich das Geschlechtsverhältnis zugunsten des männlichen Geschlechts verschiebt, wenn man die gefundene Fallzahl auf die Zahl der Verstorbenen des jeweiligen Geschlechts bezieht.

5. Relative Häufigkeit und Altersverteilung der einzelnen Formen

Zunächst werden die drei großen Gruppen in tabellarischer Form dargestellt. Hieraus ist die relative und absolute Häufigkeit der einzelnen Formen schon ersichtlich, ebenso auch die Geschlechtsverteilung. Die einzelnen Formen werden anschließend jedoch noch anhand der Kasuistik umfassender besprochen, so daß Bemerkungen bis dann aufgespart werden.

Die folgende Tabelle gibt Auskunft über die gefundene Anzahl der einzelnen Herzfehlerformen und ihre Alters- und Geschlechtsverteilung:

a) Nichtoperierte Fälle aus dem Neuköllner Sektionsgut

Lebensjahr / Diagnose	1. 0.	2. 0.	11. 20.	21. 30.	31. 40.	41. 50.	51. 60.	61. 70.	71. 80.	81. 90.	Gesamt	♂	♀
ASD		1					2	5	5	1	14	3	11
Subvalvul. Aortenstenose					1		1	1	2		5	2	3
Zweitaschige Aortenklappe			1	1				1		1	4	2	2
Aortenisth- musstenose			2				4				6	5	1
M. Fallot				1		1	1	1			4	2	2
M. Roger								1			1	0	1
Persist. linke obere Hohlvene										1	1	1	0
Offener D.art. Botalli									1		1	0	1
Anomalien d. Aortenbogens							6	12	11	5	34	13	21

b) Chirurgische (postop.) Fälle

M. Fallot	1	3	5	1				1			11	4	7
ASD	1				1						2	1	1
Transposition	1										1	0	1
Pseudotruncus aortalis		1									1	0	1
Ebstein- Anomalie							1				1	0	1

c) Kindersektionen (Fälle der Kinder- und Frauenklinik)

Alter / Diagnose	bis 1 Tag	2-7 Tage	1-4 Wo- chen	2-6 Mon.	6-12 Mon.	1-2 Jahre	Insgesamt	♂	♀
VSD	4	2	2	1	1	2	11	3	9
Vorhof- Ventr.-Se.- Defekt				3			3	3	0
Transposition		3	5	2		1	11	4	7
Korrigierte Transposition			1				1	1	0
Truncus art. comm.	1		1				2	2	0
Pulmonal- atresie		1					1	1	0
Eisenmenger		2	1				3	1	2
Aortenatresie	1	3					4	3	1
Valv. Aorten- stenose		1	1				2	1	1
Aortenisth- musstenose	1	1		1			3	2	1
Mitralatresie		1					1	0	1
Bland White Garl.				1			1	0	1
Idiopath. Herzmuskel- hypertrophie				1			1	1	0
Insgesamt	7	14	11	9	1	3	45	22	23

Zum Vergleich einige ausgewählte Positionen aus der Berliner Todesursachenstatistik (242.978 Todesfälle von 1968 bis 1973).

Lebensjahr	ASD	VSD	Fallot'sche Tetralogie
1.	7	5	7
2. - 10.	4	2	12
11. - 20.	-	-	2
21. - 30.	-	-	2
31. - 40.	2	-	2
41. - 50.	1	-	1
51. - 60.	5	3	-
61. - 70.	10	1	3
71. - 80.	1	1	1
81. - 90.	-	-	-
=====			
Insgesamt	30	12	30
=====			
männl.	8	1	20
weibl.	22	11	10

6. Kasuistik (Auflistung der Einzelfälle in tabellarischer Form, geordnet nach Diagnosen)

a) Ventrikelseptumdefekt

1. 79/71 weibl. - 0 Tage - erbsgroßer Ventrikelseptumdefekt - Tentoriumriß, subdurale Blutung
2. 55/71 männl. - 2 Tage - subvalvulärer Ventrikelseptumdefekt - kräftiger rechter Ventrikel mit mäßiger Hypertrophie - Klumpfuß bds. - Wolf-Syndrom (Trisomie 18) ?
3. 74/69 weibl. - 3 Wochen - Ventrikelseptumdefekt in der pars membranacea - weit offener Ductus arteriosus Botalli, Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels - Verdacht auf Trisomie 18 (vom Sekanten geäußert) - Herzkreislaufversagen
4. 55/69 weibl. - 1 Tag - Isolierter Ventrikelseptumdefekt - Klumpfuß bds. - Wolf-Syndrom (Trisomie 18) ? - Herzkreislaufversagen
5. 34/68 weibl. - 2 Monate - Ventrikelseptumdefekt - Hypertrophie mit Dilatation des rechten Herzens - Zyanose
6. 23/66 männl. - 4 Wochen - Isolierter Ventrikelseptumdefekt in der pars membranacea - kulissenförmig offenes Foramen ovale, sondendurchgängiger Ductus arteriosus Botalli, Dilatation des linken Ventrikels - Syndaktylie, Ohrmißbildungen - Trisomie 18 ?
7. 8/66 männl. - 2 Jahre - Ventrikelseptumdefekt (pars membranacea) - Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels - Mongolismus

8. 17/65 weibl. - 2 Tage-Isolierter Ventrikelseptumdefekt (pars membranacea) - Dilatation des rechten Herzventrikels, offener Ductus arteriosus Botalli - Mongolismus
9. 7/64 weibl. - 8 Monate - Ventrikelseptumdefekt (pars membranacea) - Hypertrophie des rechten Ventrikels, Dilatation des linken Ventrikels, offener Ductus arteriosus Botalli - Mongolismus
10. 4/62 weibl. - 14 Monate - Ventrikelseptumdefekt (pars membranacea) - Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels, Dilatation des linken Ventrikels - Pneumonische Herde im rechten Unter- und Mittellappen
11. 15/60 weibl. - 1 Tag - Großer subvalvulärer Ventrikelseptumdefekt - nach ventral spaltförmig offenes Foramen ovale secundum, weit offener Ductus arteriosus Botalli, rechtes Herz größer als linkes - Hufeisen-niere, 2 Ureteren, Oesophagusatresie, Meckel'sches Divertikel (Trisomie 18 ?) - Bronchopneumonie, Stauungsorgane, Hirnhautblutungen
12. 94/65 weibl. - 65 Jahre - Ventrikelseptumdefekt (M. Roger): Von der linken Kammer aus sieht man einen pfenniggroßen Defekt. Er verjüngt sich trichterförmig gegen die rechte Herzkammer und mündet dort knapp oberhalb des septomarginalen Papillarmuskels - mittelgradige Hypertrophie der rechten, geringergradige der linken Kammer, Koronararterien zart, weit, makroskop.

keine Schwielen, Herzgewicht 440 g - Chron. alveoläres Lungenemphysem, mittelgradig ausgeprägte chron. Stauungsorgane mit akuter Hyperämie und Zyanose, Lungenoedem

13. 47/64 weibl. - Totgeburt - Isolierter Ventrikelseptumdefekt in der pars membranacea - mäßig dilatierter linker Ventrikel - dunkelrote, nicht entfaltete Lungen - Intrauteriner Fruchttod (Geburt 2 - 3 Wochen vor Termin)

Relative Häufigkeit des Ventrikelseptumdefektes

Die Fälle von isoliertem Ventrikelseptumdefekt treten fast nur im Kindersektionsgut auf, lediglich ein Fall eines kleinen Defektes findet sich im Erwachsenensektionsgut. Im Kindersektionsgut ist die relative Häufigkeit des isolierten Ventrikelseptumdefektes 11 von 42, das sind 26,2 %, in der Gesamtgruppe 12 von 94 Fällen, das sind 12,8 %.

Zusammen mit anderen Herz- und Gefäßmißbildungen tritt der Ventrikelseptumdefekt in 31 Fällen auf:

- bei 6 von 12 gefundenen Fällen von Transposition
- bei 1 Fall von korrigierter Transposition
- bei 1 Fall von Truncus arteriosus
- bei 1 Fall von Pseudotruncus aortalis

3 mal im Rahmen eines Eisenmenger Komplexes
10 mal im Rahmen einer Fallot'schen Tetralogie
1 mal im Rahmen einer Fallot'schen Pentalogie
3 mal im Rahmen eines gemeinsamen AV-Kanals
bei 1 von 3 gefundenen Fällen von Aortenatresie
bei 2 von 3 gefundenen Fällen von Aortenisthmus-
stenose
bei 1 Fall von Pulmonalatresie
bei 1 Fall von Mitralatresie.

Zählt man diese 31 Fälle zu den 12 Fällen von isoliertem Ventrikelseptumdefekt hinzu, so bekommt man 43 von 94 Fällen, d.h. in über der Hälfte aller gefundenen Fälle von angeborener Herz- und Gefäßmißbildung ist der Ventrikelseptumdefekt vorhanden.

Lokalisation

Fast alle Defekte, die gefunden wurden, sind in der pars membranacea, also oberhalb der Einrichtungen des Heizleitungssystems gelegen.

Entstehung

Es kann auch, neben den anlagebedingten Defekten, traumatische, entzündliche und myomalazische Defekte geben. Die vorliegenden Befunde erlauben keine Differenzierung

in dieser Hinsicht. Trotzdem können mit hinreichender Wahrscheinlichkeit die beiden letztgenannten Gründe nur für den einen Fall mit 65 Lebensjahren angeführt werden; die Entwicklungshemmung steht als Ursache ganz im Vordergrund.

Verbindung mit extrakardialen Mißbildungen

Extrakardiale Mißbildungen kommen beim isolierten Ventrikelseptumdefekt ganz besonders häufig vor: In 8 von den 13 gefundenen Fällen. (2mal Klumpfuß, 1mal Syndaktylie und Ohrmißbildungen, 1mal Hufeisenniere, Oesophagusatresie und Meckel'sches Divertikel, 3mal Mongolismus (Trisomie 21). In 4 Fällen muß retrospektiv der Verdacht auf Trisomie 18 (Edwards-Syndrom) oder Wolf-Syndrom (partielle Deletion eines kurzen Armes eines Chromosoms 4) gestellt werden.

Vergleich mit der VSD-Häufigkeit in der Berliner Todesursachenstatistik (1968 - 73)

Lebensjahr	Zahl der Fälle
1.	5
2. - 10.	2
11. - 20.	-
21. - 30.	-
31. - 40.	-
41. - 50.	-
51. - 60.	3
61. - 70.	1
71. - 80.	1
=====	
Insgesamt	12 m.: 1 w.: 11

Mit 12 Fällen von Ventrikelseptumdefekt auf 242.978 Todesfälle liegt diese Zahl unerwartet niedrig. Eine Ursache hierfür mag sein, daß die meisten Fälle von Ventrikelseptumdefekt unter "Fehlbildungen mehrerer Organsysteme" eingegliedert sind.

b) Transposition der großen Gefäße

1. 78/69 männl. - 4 Tage - Vollständige Transposition -
Ventrikelseptumdefekt, weit offenes Foramen ovale -
offener Ductus arteriosus Botalli - Herzversagen
2. 43/67 weibl. - 5 Tage - Transposition - Vorhofsep-
tumdefekt - offener Ductus arteriosus Botalli, Hyper-
trophie des rechten Ventrikels
3. 25/67 weibl. - 14 Tage - Vollständige Transposition -
Ventrikelseptumdefekt - offener Ductus arteriosus
Botalli
4. 19/67 männl. - 6 Wochen - Transposition - sonst nor-
male Herzarchitektur, kirschkerngroßer Ventrikel-
septumdefekt, kongenit. Mitralstenose (nur eine ver-
kürzte Segelklappe vorhanden) - offener Ductus arte-
riosus Botalli, schlitzförmig offenes Foramen ovale
5. 12/67 weibl. - 8 Wochen - Transposition - Ventrikel-
septumdefekt, Pulmonalatresie mit Hypoplasie der
Art. pulmonalis - offener Ductus art. Botalli, Hyper-
trophie und Dilatation des rechten Ventrikels
6. 54/66 männl. - 8 Wochen - Transposition - Vorhof-
septumdefekt - Dilatation des rechten Ventrikels,
offener Ductus art. Botalli
7. 15/66 weibl. - 4 Wochen - Transposition - sonst nor-
male Herzarchitektur, Ventrikelseptumdefekt - offener
Ductus art. Botalli

8. 89/61 weibl. - 7 Tage - Transposition - Ventrikel-septumdefekt im Septum membranaceum, offenes Foramen ovale, Aortenisthmusstenose (hinter dem Abgang der A. subclavia sin.) - Offener Ductus art. Botalli, Hypertrophie des rechten Ventrikels - Herzkreislaufversagen, Stauungsorgane, Pneumonie, Rö.: großes Herz
9. 79/61 männl. - 14 Tage - Komplette Transposition - sonst normale Herzarchitektur - offener Ductus art. Botalli, kulissenartig offenes Foramen ovale, Hypertrophie des rechten Ventrikels - Stauungsorgane, Dyspnoe, Zyanose, Pneumonie, Rö.: vergrößertes Herz, Holzschuhform
10. 73/61 weibl. - 26 Tage - Komplette Transposition - normale Herzarchitektur, offenes Foramen ovale - Hypertrophie des rechten Ventrikels, Ductus art. Botalli geschlossen - chron. Stauungsorgane, Bronchopneumonie, Belastungszyanose, Herzkreislaufversagen
11. 19/60 weibl. - 14 Monate - Transposition - weit offenes Foramen ovale, Abgang der Koronararterien mit einem Ostium aus der rechts stehenden Aorta - obliterierter Ductus art. Botalli, Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels, Dilatation des linken Ventrikels - Subluxation der rechten Hüfte (Wolf-syndrom?), Bronchopneumonie bds., Stauungsorgane, Hirnhautblutungen
12. 30/69 männl. - 4 Wochen - Korrigierte Transposition - Ventrikelseptumdefekt - Hypoplasie des linken Ven-

trikels, hypertrophischer rechter Ventrikel, weit offener Ductus arteriosus Botalli - Rö.: großes Herz, Zyanose, Azidose

Dazu ein chirurgischer Fall:

568/68 weibl. - 2 Monate - Zustand nach Schaffung eines pfenniggroßen Vorhofseptumdefektes wegen kompletter Transposition der großen Gefäße. Das Myokard des rechten und linken Ventrikels zeigt regelrechte Wandstärke. In den rechten Vorhof münden neben der Vena cava caud. und cran. die Venae pulmonales dextrae. Die Aorta entspringt aus dem rechten Ventrikel. Die Aortenklappentaschen und Koronarostien sind regelrecht. In den linken Vorhof münden die Venae pulm. sinistrae. Aus dem linken Ventrikel entspringt die A. pulmonalis mit ebenfalls regelrechten Klappentaschen. Neben dem künstlich geschaffenen Vorhofseptumdefekt findet sich ein linsengroß offenes Foramen ovale und ein stecknadelkopfgroßer Defekt. Das Kammerseptum ist intakt. Knapp stecknadeldicker offener Ductus art. Botalli - Seit dem 8. Lebenstag Zyanose, Dyspnoe. Dann Pneumonie, Oedeme, Polyglobulie - Exitus wenige Stunden nach operativer Korrektur (Atriostomie)

Zusammen mit der Transposition wurden folgende weitere Veränderungen beobachtet:

Ventrikelseptumdefekt	5 x
Vorhofseptumdefekt	5 x
Ventrikel- und Vorhofseptumdefekt	2 x
Pulmonalatresie	1 x
kongenitale Mitralstenose	1 x
Aortenisthmusstenose	1 x

Der Ductus arteriosus Botalli ist in 2 von 13 Fällen geschlossen, sonst mehr oder minder weit offen. Die Scheidewanddefekte und der offene Ductus bilden lebensnotwendige Shuntverbindungen, ohne die ein Überleben auch der vorliegenden kurzen Zeiten unmöglich wäre. Bei dem angegebenen chirurgischen Fall ist versucht worden, durch künstliche Schaffung einer solchen Verbindung, nämlich eines Vorhofseptumdefektes (Atriotomie), einen größeren überkreuzenden Blutaustausch der beiden Kreisläufe zu erreichen.

Das Geschlechtsverhältnis ist bei Transposition 5 : 8, d.h. das weibliche Geschlecht überwiegt.

Soweit klinische Daten zu erheben waren (in 7 von 13 Fällen) trat der Tod ein infolge von Stauung im großen und kleinen Kreislauf (chron. Stauungsorgane, Stauungspneumonie sowie Zyanose und Azidose. Röntgenologisch wird

3mal ein wesentlich vergrößertes Herz, davon 1mal mit
Holzschuhform angegeben.

c) Eisenmenger-Komplex

1. 50/68 männl. - 1 Tag - Reitende Aorta mit Hypoplasie der Aorta und Ventrikelseptumdefekt - Weite Art. pulmonalis, weit offener Ductus art. Botalli, muskelkräftiges rechtes Herz - Oesophagusatresie
2. 22/68 weibl. - 2 Tage - Reitende Aorta mit Hypoplasie der Aorta und Ventrikelseptumdefekt - offener Ductus art. Botalli
3. 44/67 weibl. - 3 Wochen - Reitende Aorta mit Hypoplasie der Aorta und Ventrikelseptumdefekt - Bikuspidale Aortenklappe mit Aortenstenose, offener Ductus art. Botalli, Hypertrophie des rechten Ventrikels

d) Aortenatresie

1. 13/70 männl. - 3 Tage - Aortenatresie mit aortaler Hypoplasie - zitronenkerngroßer linker Ventrikel mit Fibroelastose, weit offenes Foramen ovale, weite Art. pulmonalis, weit offener Ductus art. Botalli, muskelkräftiger dilatierter rechter Ventrikel
2. 33/69 weibl. - 1 Tag - Aortenatresie mit aortaler Hypoplasie - Ventrikelseptumdefekt, offenes Foramen ovale, weite Pulmonalarterie, offener Ductus art. Botalli, großer rechter Ventrikel, Herzkreislaufversagen, Zyanose
3. 11/67 männl. - 0 Tage - Aortenatresie mit aortaler Hypoplasie - Vorhofseptumdefekt, offener Ductus art. Botalli, Erweiterung der Pulmonalklappe und der A. pulmonalis, Fibroelastose des linken Ventrikels, Rechtsherzhypertrophie
4. 43/66 Frau, Klin. männl. - 2 Tage - Aortenatresie mit aortaler Hypoplasie - Kleiner linker Ventrikel, muskelkräftiger dilatierter rechter Ventrikel, weite A. pulmonalis mit offenem Ductus art. Botalli, offener Vorhofseptumdefekt, dunkelrote Lungen, Blutstauung der inneren Organe

e) Subvalvuläre Aortenstenose

1. 937/60 weibl. - 34 Jahre - Hochgradige Konusstenose des Ausflußteils der linken Herzkammer mit narbig fibröser Veränderung des umliegenden Endokards. Aortenostium für Bleistift durchgängig. Leichte fibröse Verdickung der Ränder der (sonst unveränderten) Aortenklappe. (Keine Zeichen für Endokarditis, Klappen sonst o.B.). Erhebliche poststenotische Ektasie der Aorta ascendens - Stärkere Hypertrophie der linken Herzkammer. Mittelstarke Dilatation der Vorhöfe und des rechten Ventrikels. Mäßige Endokardfibrose beider Vorhöfe. Histolog.: Geringe feinfleckige hypoxämische Schwielenbildung. Oedem des Herzmuskelbindegewebes. - Chron. Stauungsorgane, Lungenoedem, disseminierte elektive Parenchymnekrosen (ischämisch) im Gehirn (histolog.). - Lautes systolisches Geräusch über allen Ostien, Punctum maximum über Aorta und Herzspitze, fortgeleitet in die Karotiden, lautes diastolisches Geräusch links parasternal - Diagnosestellung nach der Geburt. Ohnmacht als Schulkind. Leichter Sport (Schwimmen) war möglich. Seit 24. Lebensjahr öfters Schwindelanfälle, 2 Geburten (1 Kind hat "Anfälle")
2. 937/61 männl. - 66 Jahre - Spaltförmige (Lichtung etwa 1,2 cm) Stenose der Ausflußbahn des linken Ventrikels mit hochgradiger Verkalkung des Ansatzteils der Klap-

pentaschen. Deutliche poststenotische Erweiterung unter Einbeziehung der relativ zarten Aortenklappen. Hochgradige Hypertrophie (1,8 - 2,0 cm) des linken Ventrikels. Erhebliche Hypertrophie und Dilatation des rechten Herzventrikels.

Herzgewicht: 600 g - Einzelne Schwielen in der Vorderwand. Geringgradige Koronarsklerose - Frische Lungenarterienembolie rechts mit Lungeninfarkten. Bein- und Beckenvenenthrombose. Geringe Arteriosklerose der Aorta und ihrer Äste. 1000 ccm Pleuraerguß rechts. Kompressionsatelektase des rechten Lungenunterlappens. Chronische Stauungsorgane. - Systolisches Geräusch, Rö.: aortal konfiguriertes Herz, Stauungsherzversagen - Diagnosestellung bei Musterung im 19. Lebensjahr (Kriegsfreiwilliger 1914): "Herzklappenfehler". Beschwerden erst ab 60. Lebensjahr. Körperl. Leistungsfähigkeit mäßig. Beruf: Postbetriebsassistent.

3. 239/66 weibl. - 74 Jahre - Wulstige Myokardverdickung an der Grenze der pars muscularis zur pars membranacea mit breiter Endokardfibrose. Angedeutete Zahn'sche Insuffizienzzeichen. Mächtige Hypertrophie des linken Ventrikels. Ektasie der Ausflußbahn distal der Stenose und Ektasie der Aorta ascendens. Herzgewicht: 450 g - Mittelgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels. Auf dem Endokard des rechten Vorhofs ein

erbsgroßer verkalkter Thrombus (?). Sklerose des Anulus fibrosus. Geringe Koronarsklerose. In Hinterwandspitze multiple feinfleckige Schwielen - Geringe allgemeine Arteriosklerose. Geringfügiges hämodynamisches Lungenoedem. Chronische Blutstauung im großen Kreislauf mit akutem Schub - Diagnose zu Lebzeiten nicht gestellt. Stenokardien, absolute Arrhythmie, plötzlicher Koronartod. RR 80/60 bis 110/80, lautes rauhes Systolikum (Anamnese nicht erhoben).

4. 521/69 weibl. - 59 Jahre - Subvalvuläre Aortenstenose, sehr hochgradige Hypertrophie der linken Herzkammer; Hypertrophie auch des linken Vorhofs, Herzgewicht: 700 g - Hochgradige Koronarsklerose, geringe Hypertrophie des rechten Ventrikels, geringe schlaffe Dilatation beider Herzkammern, Klappen o.B. - Hochgradige allgemeine Arteriosklerose, chronische Stauungsorgane - Auskultatorisch: Lautes rauhes Systolikum über Aorta und den Karotiden, Phonokardiographisch: Verdacht auf Subaortenstenose. Re.-li.-Herzinsuffizienz - Mit 21. Lebensjahr "Herzfehler" festgestellt. Keine Behandlung. Rudersport bis zum 40. Lebensjahr. Beruf: Hausfrau. Ab 56. Lebensjahr oft im Krankenhaus wegen Herzbeschwerden.
5. 996/70 männl. - 78 Jahre - Subvalvuläre Aortenstenose mit deutlicher Taschenbildung. Hochgradige Hypertrophie des linken (auch des rechten) Ventrikels. Herzgewicht: 635 g - Hochgradige kalkig-stenosierende Koronarskle-

rose, Schwielenherz. - Mittelgradige allgemeine Arteriosklerose - Auskultatorisch: Hochfrequentes Systolikum über Herzspitze, absolute Arrhythmie - Im 52. Lebensjahr "Herzfehler" diagnostiziert. Keine Beschwerden. 15 Zigaretten/die.

Bei dieser Form wurden also nur Fälle im Erwachsenensektionsgut gefunden.

Wie bei den meisten Erwachsenenfällen werden folgende Umstände deutlich:

1. Der Herzfehler ist gut mit dem Leben vereinbar (keine Shuntvolumina).
2. Er wird spät erkannt.
3. Er führt erst, wenn weitere Gefäßerkrankungen (Hypertonie, Arteriosklerose, Herzinfarkt) hinzukommen, zum Tode.
4. Er ist nur bedingt als Todesursache anzuschuldigen.

f) Mißbildungen der Aortenklappe

1. Ki. 18/66 weibl. - 6 Tage - Bicuspidale Aortenklappe.
Hypoplasie der Aorta ascendens - Weit offener Ductus
art. Botalli, kleines linkes Herz, Vergrößerung der
Pulmonalarterie und ihres Ostiums, vergrößertes rech-
tes Herz -
2. Ki. 42/65 männl. - 8 Tage - Aortenklappenstenose, Hy-
poplasie der Aorta ascendens - Weit offener Ductus
art. Botalli, Vorhofseptumdefekt, Fibroelastose des
kleinen linken Ventrikels, weite Arteria pulmonalis -
3. Erw. 721/60 männl. - 16 Jahre - Zweitaschige Aorten-
klappe ohne Ostiumeinengung. Kirschgroßes, sich gegen
den linken Vorhof ausstülpendes Aneurysma unterhalb
der Aortenklappe mit sichelförmigem unteren und seit-
lichen Rand. Die darüberliegende Tasche ist lochartig
perforiert. Auch die andere Klappentasche weist eine
1 cm lange schlitzförmige, ausgefranste Perforation
auf. Erweiterung der Herzventrikel, besonders des lin-
ken. Hypoplasie der Aorta. Herzgewicht: 710 g -
Zustand nach abgelaufener rheumatischer Pancarditis
(histolog. am Herzmuskel und Pericard nachgewiesen),
darauf akut aufgepfropft: Endokarditis lenta mit Sta-
tus septicus. - Chron. Stauungsorgane - Klinischer Be-
fund nicht mitgeteilt - Mit 11. Lebensjahr "Herz-
klappenfehler" diagnostiziert (Geräusch anlässlich ei-

ner Reihenuntersuchung). Patient hat Sport getrieben, aber Hochleistungssport gemieden. Beruf: Schüler.
Keine Beschwerden bis zur komplizierenden Endokarditis.

4. Erw. 881/63 weibl. - 62 Jahre - Viertaschige Aortenklappe, übrige Klappen o.B., Herzgewicht: 430 g -
Schlaaffe Dilatation und mittelgradige Hypertrophie des Herzens - Panmyelopathie, Bronchopneumonie, Herzkreislaufversagen - Lautes Systolikum über allen Ostien - Diagnose zu Lebzeiten nicht gestellt. Keine Beschwerden. Uneingeschränkte körperliche Leistungsfähigkeit.
5. 803/64 weibl. - 30 Jahre - Zweitasthige Aortenklappen. Angedeutete Aortenisthmusstenose (an der ehemaligen Mündungsstelle des Ductus Botalli). Rechtsläufige Aorta, Abgang der Aa. renales in ungleicher Höhe (rechte 5 cm tiefer als linke), Taubstumm⁷ - Hochgradige Hypertrophie des linken Herzventrikels, schlaaffe Dilatation des gesamten Herzens. Geringgradige Koronarsklerose. Keine Schwielen. Herzgewicht: 520 g - (Chron. intrakapilläre) Glomerulonephritis bds., Hypertonie, Hirnblutung, Bronchopneumonie, Herzversagen. - Klinisch nicht erkannt. Keine Beschwerden. Hochdruck nephrogen! Auch die rechtsläufige Aorta ist röntgenologisch nicht aufgefallen.
6. 826/72 männl. - 82 Jahre - Zweitasthige Aortenklappe, Taschen sind sehr tief - Bronchialkarzinom, Pneu-

monie, Herz- u. Kreislaufversagen - Gespaltener
I. Herzton (eher Ausdruck einer Rechtsbelastung) -
Klinisch nicht bemerkt.

g) Morbus Fallot

1. Erw. 531/60 weibl. - 26 Jahre - Hochgradige tiefsitzende Konus-Infundibulumstenose des Pulmonalausflusses. Poststenotische Erweiterung des Ausflußteils der rechten Kammer. Pulmonalklappe zart und weit. Großer Ventrikelseptumdefekt (pars membranacea). Reitende Aorta. Hypertrophie des rechten Ventrikels. Kleinere siebartige Defekte auch im Vorhofseptum. - Chron. rezidivierende ulzeröse und verruköse Endokarditis (klin. vergrünende Streptokokken nachgewiesen, also Endokarditis lenta), Herzgewicht: 345 g - Chron. Stauungsorgane, Stauungslungen, teilweise ödematös-hyaline Verquellung der Wände der kleinen Pulmonalarterien; Bohnengroßer Nierenrindeninfarkt. Akute Beinvenenthrombose. - Lautes Systolikum über Pulmonalis und Mitralis, 2. Pulmonalton betont. Rö.: Gut tonisiertes, linksbetontes Herz mit leichter Prominenz des Pulmonalisbogens. Unauffällige Hiluszeichnung. EKG: Wilsonblock, Steiltyp. - Kurz nach Geburt Herzfehler erkannt. Als Säugling Gedeihschwäche. Nie geturnt. Herzjagen, Luftnot bei schnellem Laufen oder Springen. Beruf: Vikarin. Komplikationen: 20. Lebensjahr Endokarditis, 23. Lebensjahr Angina tonsill., 26. Lebensjahr Endokarditis lenta. Zyanose erst während der letzten Komplikation (anfallsweise).

2. Erw. 471/69 männl. - 47 Jahre - Subvalvuläre Konus-Infundibulumstenose mit deutlich rechtshypertrophiertem und dilatiertem Myokard. Hochsitzender Ventrikelseptumdefekt von Gänsekielstärke bei mittelgradig hypertrophiertem linken Ventrikel. Dextropositio Aortae. - Geringe Endokarditis fibroblastica chordalis der Trikuspidalklappe, übrige Klappen o.B., vereinzelt Myokardschwielen im linken Ventrikel bei geringer Koronarsklerose. Herzgewicht: 450 g - Geringe allgemeine Arteriosklerose. Chron. substant. Lungenemphysem. Kinderfaustgroßer hämorrhagischer Lungeninfarkt. Chron. rez. Hepatitis. Chron. interstielle Nephritis. - Krankenblatt nicht erhältlich.
3. Chir. 962/66 weibl. - 16 Jahre - Markstückgroßer Gewebsdefekt in der Ausstrombahn der rechten Kammer (nach Abtragung der Crista supraventrikularis zur Beseitigung der subvalvulären Pulmonalstenose). Zweitaschige, etwas verengte Pulmonalklappe. Hypoplast. Pulmonalarterien. Hochgradige Rechtsherzhypertrophie. Mit einem Perikardflicken gedeckter Ventrikelseptumdefekt. - Unauffälliger linker Ventrikel. Zustand nach Durchtrennung und Abbindung eines absteigenden Astes der A. coron. dextra, Histolog.: Keine frischen Herzmuskelnekrosen. Lympho- und leukozytäre Infiltrate und Blutungen im Op.-Gebiet. Zarte hypoplastische Aorta. Herzgewicht: 320 g - Chron. Stauungsorgane.

Postoperatives Herzversagen. Keine endarteriitischen Veränderungen der pulmonalen Sperrarterien. - Zyanose, Diagnosestellung durch Herzkatheter. - Ab 3. Monat Zyanose bei Belastung. Leistungsfähigkeit und geistige Entwicklung vermindert. 7. Lebensjahr: Brock'sche Op. = Leistungsverbesserung. 16. Lebensjahr: Totalkorrektur, postoperatives Herzversagen.

4. 210/67 weibl. - 18 Jahre - Zustand nach Ausschälung einer subvalvulären Pulmonalstenose. Zweitaschige Pulmonalklappe. Zustand nach operativer Erweiterung der hypoplastischen Pulmonalarterie durch Einnähen eines 0,5 x 2 cm großen Perikardstreifens oberhalb des Klappenringes. Daumennagelgroßer Kammerseptumdefekt, verschlossen durch einen Perikardlappen. Hochgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels. - Linker Ventrikel unauffällig. Blalock-Anastomose erweist sich obliteriert (durch fibröse Massen). Zarte Koronararterien. - Geringe Stauung von Leber und Milz. 400 ccm Aszites. Hochgradiges akutes Lungenödem. Keine Endarteriopathie der Lungengefäße. - Lippenzyanose seit Geburt. Hockerstellung. Erhebliche Leistungsminderung. 7. Lebensjahr: Blalock-Op. = Besserung. Jedoch weiter Belastungsdyspnoe, Lippenzyanose. 17. Lebensjahr: Totalkorrektur, postoperatives Rechtsherzversagen.

5. 1073/67 weibl. - 6 Monate - Subvalvuläre Pulmonal-

stenose. Zweitfaschige Pulmonalklappe. Großer Kammer-septumdefekt in der pars membranacea. Dextropositio Aortae. Hypertrophie der rechten Herzkammer. Zustand nach Anlage eines kleinlinsengroßen Fensters zwischen Aorta ascendens und rechter A. pulmonalis. - Schlitzförmiges Foramen ovale. Geschlossener Ductus art. Botalli. - Glottisoedem. Hochgradiges Oedem und Atelektase aller Abschnitte beider Lungen. Histolog.: Keine entzündlichen Lungengefäßveränderungen. Zartes übriges Gefäßsystem. - Zyanose (besonders beim Schreien). Tägliche asphyktische Anfälle mit Krämpfen. Pneumonien. Pyodermien. Ausreichend entwickelt (7240 g schwer präoperativ).

6. 495/68 weibl. - 6 Jahre - Zustand nach operativer Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie: Verschuß des Septumdefektes, Ausschälung der Infundibulumstenose und Kunststoffplastik im Bereich der Art. pulmonalis. Zweitfaschige Pulmonalklappe. Hochgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels. - Übrige Klappen intakt. Persistierende Vena cava superior sinistra (mündet in li. Vorhof zusammen mit Sinus coron.). Hypoplastisches linkes Herzohr. Herzgewicht: 160 g - Lungenoedem - Zyanose seit 1. Lebensjahr, Herzkatheterdiagnostik. Nur leicht eingeschränkte körperliche Leistungsfähigkeit (pink Fallot).
7. 626/68 männl. - 20 Jahre - Zehnpfennigstückgroßer, durch Dacron-Patch gedeckter Ventrikelseptumdefekt.

Künstliche Erweiterung der verengten Ausflußbahn des rechten Ventrikels durch einen 2,5 x 6 cm großen Dacron-Patch. Mittelgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels. Zustand nach Unterbindung einer vor 12 Jahren gesetzten Blalock'schen Anastomose. - Subendokardiale Blutungen im linken Herzen, besonders im Vorhof. Hypoplastische Aorta? - Intracerebrale Blutung, Lungenödem. - - Nach Blalock'scher Anastomose im 8. Lebensjahr gute Entwicklung, Abitur. Postoperativer Exitus nach Totalkorrektur im 20. Lebensjahr.

8. 932/68 männl. - 7 Jahre - Mittelgradige Hypertrophie der rechten Herzkammer. Kirsch kerngroßer, durch einen Teflon-Patch gedeckter Ventrikelseptumdefekt in der pars membranacea. Zustand nach operativer Ausräumung einer Infundibulumstenose. Zweitasthige, relativ weite Pulmonalklappe. - Oedematös gequollene Trikuspidalklappe. Mehrere feine Sehnenfäden im rechten Herzohr, zur Gegenseite ziehend (Chiari'sche Gitter). Diffuse fibrinöse Pericarditis. - Atelektase beider Lungen. - Diagnosestellung kurz nach Geburt. Ab 4. Lebensjahr Zyanose, leichte Ermüdbarkeit. Dystrophie. Uhrglasnägel. Postoperative Asystolie nach Totalkorrektur im 7. Lebensjahr.

9. 137/69 weibl. - 18 Jahre - Zustand nach operativer Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie. Hochgradige

Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels. Zweitasthige Pulmonalklappe. - Unauffälliger linker Ventrikel. Schlitzförmig offenes Foramen ovale. Fibrinöse Pericarditis. Epikardialer Schrittmacher. Multiple Myokardschwien bei zarten Koronararterien. - Hochgradiges Lungenoedem. Pleuraergüsse. Aszites. Chron. gestaute Leber /Klumpfuß, Hühnerbrust, überstreckbare Gelenke, Zahnstellungsanomalien/ - Seit 2. Lebensjahr Zyanose. Hockerstellung, Atemnot, später auch Herzstiche. Untergewicht! Sonderschule. Postoperatives Herzversagen durch vollständige AV-Dissoziation.

10. 1011/66 weibl. - 18 Jahre - Fallot'sche Pentalogie: Subvalvuläre Pulmonalstenose (Konus-Infundibulumstenose). Subtotaler Vorhofseptumdefekt mit Dilatation der Vorhöfe. Ventrikelseptumdefekt mit überreitender Aorta. Hochgradige Rechtsherzhypertrophie. Persistierende untere linke Hohlvene. Herzgewicht: 275 g - Zarte Koronararterien - Hochgradige chron. Stauungsorgane. Histologie der Lungen: Stellenweise Atelektasen. Deutlich verdickte Gefäßwände. Keine Veränderung der Sperrarterien. - Ab 3. Lebensmonat Gedeihschwäche. Diagnosestellung im 14. Lebensjahr. Erst seit 11. Lebensjahr deutlich Leistungsminderung und Zyanose. Im 16./17. Lebensjahr Lungentuberkulose. Versuch einer Korrektur im 18. Lebensjahr scheitert durch intraoperatives Herzversagen.

11. 367/67 weibl. - 13 Jahre - Fallot'sche Trilogie:

Zustand nach Ausschälung einer subvalvulären Pulmonalstenose und Pulmonalklappensprengung. Schlitzförmig offenes Foramen ovale (kein eigentlicher Vorhofseptumdefekt), was jedoch durch Überdruck im rechten Vorhof eindeutig zu einem Rechts-Links-Shunt geführt hat. Erhebliche Hypertrophie des rechten Ventrikels. - Herzmuskel makroskopisch und histologisch unauffällig. Herzbeutelhämatom (Zustand nach extrathoracaler Herzmassage). - Zarte Pulmonalarterien. Zartes übriges arterielles System. - Nach Geburt Herzgeräusch festgestellt. Mit 8 Jahren sept. Endokarditis. Körperliche Entwicklung normal. Wiederholt Anginen. Geringe Atemnot bei körperlicher Anstrengung. Vom Sport befreit. Bei Kälte Gesichtszyanose. Diagnosestellung im 13. Lebensjahr durch Herzkatheter. Operative Korrektur. Postoperatives Rechtsherzversagen.

12. Erw. 961/72 weibl. - 57 Jahre - Fallot'sche Trilogie:

Zweimarkstückgroßer Vorhofseptumdefekt. Darunter mehrere kleine Defekte neben dem Sinus coron. Mittelgradige Rechtsherzhypertrophie. Zweitastige Pulmonalklappe mit Einengung der Klappenlichtung und poststenotischer Erweiterung der A. pulmonalis. Erweiteter linker Vorhof. - Thromben im linken Herzohr. Übrige Klappen unauffällig. Mäßig starke Hypertrophie des linken Ventrikels. Geringe Koronarskle-

rose, Zustand nach Schrittmacherimplantation. - Mittelgradige allgemeine Arteriosklerose. Dystelektase der Lungen. Lungengefäße histologisch unauffällig. - Herzstillstand nach Schrittmacherdislokation im 57. Lebensjahr. [Krankenblatt nicht auffindbar]

13. 306/72 weibl. - 69 Jahre - Fallot'sche Triologie: Hochgradige Pulmonalstenose (glasstechnadelkopfgroßes Pulmonalostium). Diaphragmaartige Verwachsung der jetzt hochgradig fibrosierten, stellenweise verkalkten drei Klappentaschen. Hochgradige poststenotische Erweiterung der zarten A. pulmonalis. Hochgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels. Einpfennigstückgroßer Vorhofseptumdefekt. Dilatation beider Vorhöfe. - Übrige Klappen o.B. Unauffälliger linker Ventrikel. Mittelgradige Koronarsklerose, keine Myokardschwielen. Herzohren frei von Thromben. - Keine Veränderungen an den kleinen Lungengefäßen (histolog.). Polyglobulie, Zyanose. Hochgradige chron. Stauungsorgane. Apfelgroßer Hypernephrom des linken Nierenpols. - Seit Kindheit Herzfehler bekannt. Systolikum über der Pulmonalklappe. Rö.: Tomatengroße Verdichtung am linken Hilus (Pulmonalektasie). Rechtsverbreitertes Herz. Seit 66. Lebensjahr Atemnot.
14. Chir. 408/68 männl. - 7 Jahre - Fallot'sche Triologie: Hochgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels. Auffallend kleiner linker Ventrikel. Daumennagelgroßer, durch Flicken gedeckter Vorhofseptumdefekt. Die Infun-

dibulumstenose ist ausgeschält. Der entstandene Wanddefekt im rechten Ventrikel ist durch einen 2,5 x 1,5 cm großen Dacron-Flicken gedeckt. Zweitasthige, fibrös verdickte, für Knopfschere durchgängige Pulmonalklappe. Normalweite Pulmonalarterie. - Übrige Klappen regelrecht. Ductus art. Botalli geschlossen. Kein Ventrikelseptumdefekt. Herzgewicht: 155 g. - Hochgradige Blutstauung der Lungen. Lungengefäße histologisch nicht wandverdickt. Schwimmflossenartige Verwachsungen zwischen 2. und 3. Zehe bds. - Seit dem 2. Lebensjahr Minderwuchs, Zyanose, Leistungsminderung. Holosystolikum. Rö.: Herz nach rechts verbreitert. Postoperatives Herzkreislaufversagen nach Korrektur im 7. Lebensjahr.

15. 1018/68 männl. - 61 Jahre - Fallot'sche Trilogie, Zustand nach operativer Pulmonalklappensprengung: 1 cm lange, vernähte Wunde der A. pulmonalis, 2,5 cm oberhalb der fibrös verdickten zweitasthigen Pulmonalklappe. Umfang des Pulmonalostiums 3,5 cm. Schlitzförmig offenes Foramen ovale. Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofs. - Fibrös verdickte Tricuspidalklappe. Umfang des Tricuspidalostiums 6,5 cm. Geringe Hypertrophie des linken Ventrikels. Pericarditis fibrinosa diffusa. Herzgewicht: 425 g. - Hochgradiges Lungenödem - Berentet seit 43. Lebensjahr. Diagnose erst mit 56. Lebensjahr gestellt. Zyanose, Leistungsminderung, Herzkatheteruntersuchung.

Postoperative Sepsis (B. coli) nach Pulmonalklappensprengung im 61. Lebensjahr.

Bemerkungen zu den gefundenen Fällen von Morbus Fallot

Erstaunlicherweise tritt der Morbus Fallot nur im chirurgischen und Erwachsenensektionsgut auf. Kein einziger Fall unter den Kindersektionen! Möglicherweise hilft der in den ersten Lebensmonaten bis -jahren physiologischerweise offene Ductus arteriosus Botalli den Fallot-Kindern durch vermehrte Lungenperfusion über die ersten Lebensjahre hinweg.

Es werden sehr unterschiedliche Altersstufen erreicht. Dies ist wohl abhängig vom Typ und vom Schweregrad der Pulmonalstenose.

Bei den postoperativen Fällen kommt das Merkmal der reitenden Aorta nicht zur Beobachtung, weil der Ventrikelseptumdefekt und damit auch das Überreiten der Aorta beseitigt ist. Die klinischen Angaben bei den chirurgischen Fällen sind spärlich; die Diagnostik hat an anderen Kliniken stattgefunden, der Patient kam mit fertiger Diagnose zur Operation.

h) Vorhofseptumdefekt

1. Erw. 244/59 weibl. - 66 Jahre - Cossio-Syndrom:
5 DM-Stück-großer Vorhofseptumdefekt. Hochgradige Dilatation des rechten Vorhofs und Ventrikels - Hypoplasie des linken Ventrikels und der Aorta. Herzgewicht: 530 g - Hochgradige Erweiterung der Art. pulmonalis mit Pulmonalsklerose. Chronische Stauungsorgane. Herzversagen. - Rö.: Herzverbreiterung. Vorbuckelung des Pulmonalbogens. Auskultatorisch: Rumpelndes Diastolikum über Mitralis. EKG: P-pulmonale Zeichen der Rechtsüberlastung. - Seit 40. Lebensjahr Dyspnoe, Zyanose, zunehmender Leistungsabfall. Plötzlicher Tod mit 66 Jahren unter dem Bild einer Lungenembolie.
2. Erw. 367/59 weibl. - 74 Jahre - Offenes Foramen ovale von 1 x 2 cm. Ausgeprägte Hypertrophie und Dilatation beider Vorhöfe und Ventrikel - Herzgewicht: 480 g - Altersemphysem, Herdpneumonien, 2000 ccm Pleuraerguß, 3000 ccm Aszites, feinknotige Lebercirrhose - Anamnese nicht mitgeteilt. Mißbildung un-erkannt. Rechtsherzversagen 74. Lebensjahr.
3. Erw. 452/59 weibl. - 71 Jahre - Lutembacher-Syndrom: Pfenniggroßer Vorhofseptumdefekt. Mitralstenose (Chron. Endokarditis fibroblastica mit Einrollung des Klappenrandes, Verkürzung und Verdickung der Sehnenfäden). Sehr hochgradige Dilatation des rechten Ven-

trikels. Mitralumfang 6 cm. - Mäßige Pulmonalar-
teriensklerose. Keine Endarteriopathia obliterans.
Hochgradige diffuse Verschwielung des Myokards. Herz-
gewicht: 655 g - Chron. Stauungsorgane, 300 ccm Aszi-
tes, Stauungscirrhose der Leber, mittelgradige all-
gemeine Arteriosklerose. - Allgemeine Zeichen einer
globalen Herzinsuffizienz, Systolikum über allen
Ostien; Absolute Arrhythmie, RR 130/70; Rö.: Herz
allseitig, besonders rechts verbreitert, gestaute
L_ungengefäße. - Im 32. Lebensjahr akuter Gelenkrheu-
ma mit Fieber. Erst mit 35 Jahren häufig Atemnot,
Herzklopfen, Leistungsminderung. Rechtsherzversagen
mit 71 Jahren.

4. Erw. 144/60 männl. - 52 Jahre - Cossio-Syndrom:

5 DM-Stück-großer Vorhofseptumdefekt. Mäßigstarke Hy-
pertrophie des rechten Ventrikels. - Zarte Mitral-
klappe, Herzgewicht: 390 g - Ausweitung der Pulmonal-
arterien mit Pulmonalarteriensklerose. Stauung und
Oedem der Lungen. Zyanose, Uhrglasnägel. Mittelgra-
dige allgemeine Arteriosklerose. Parietalhirnerwei-
chung. - Rö.: Linksverbreitertes Herz mit hervortre-
tendem Pulmonalisbogen. EKG: Überdrehter Linkstyp. -
Keine Leistungsminderung bis zu einem angeblichen
Herzinfarkt mit 51 Jahren. Danach Zyanose. Rechts-
herzversagen bei Shuntumkehr mit 52 Jahren.

5. Erw. 133/68 männl. - 64 Jahre - Cossio-Syndrom:

Fast handtellergrößer, von einer schmalen Brücke

durchzogener Defekt im Septum secundum. Hochgradige Hypertrophie beider Ventrikel, insbesondere des rechten. - Endokarditis fibroblastica chronica der Mitralklappe, jedoch ohne Einengung. - Mittelgradige Pulmonalsklerose. Hochgradige chron. Stauungsorgane. - Seit 26. Lebensjahr Leistungsminderung und Herzbehandlung. Klin. Verdacht auf Tricuspidalvitium. Herzinsuffizienz, Stauungsorgane. Akutes Rechtsherzversagen mit 64 Jahren.

6. 44/62 weibl. - 69 Jahre - Zweipfennigstückgroßes offenes Foramen ovale. Herz sonst o.B. (Herzgewicht: 290 g). - Paradoxe Embolien in Milz und Nieren bei Femoralvenenthrombose. - Gallenblasenkarzinom - Bronchopneumonie. Herz-Kreislaufversagen mit 69 Jahren.

7. 1019/63 weibl. - 81 Jahre - Offenes Foramen ovale (für Bleistift durchgängig). Dilatation und Endokardfibrose des linken Vorhofs. Geringgradige Hypertrophie der rechten Herzkammer. Thrombose des rechten Herzhohls mit multiplen Lungenarterienembolien und paradoxen Embolien im großen Kreislauf. - Hinterwandschwiele. Vorderwandinfarkt. Zarte Koronararterien. Herzgewicht: 360 g - Mittelgradige allgemeine Arteriosklerose - Der Vorhofseptumdefekt war klinisch stumm, hat erst durch paradoxe Embolien zum Tode geführt.

8. 572/64 weibl. - 76 Jahre - Kleinfingernagelgroßes offenes Foramen ovale. Paradoxe (?) Embolie. Zustand

- nach Ektomie eines 4 cm langen Blutpfropfes aus der linken Art. femoralis 16 Stunden vor dem Tode (bei Femoralvenenthrombose und frischer Lungenarterien-embolie bds.). - Mittelgradige Linksherzhypertrophie. Hochgradige Arteriosklerose der Kranzarterien und des übrigen arteriellen Systems. Herzgewicht: 325 g - Schenkelhalsfraktur links. Hypertonie. Allgemeine Arteriosklerose. - Klinisch nicht apparent. Erst paradoxe Embolie führt zusammen mit anderen Erkrankungen zum Tode.
9. 740/64 weibl. - 55 Jahre - Für Kleinfinger durchgängiges offenes Foramen ovale. Keine gekreuzte Embolie. - Mittelgradige Hypertrophie der rechten und geringere der linken Kammer. - Rezidivierende Lungenarterienembolie. Herzversagen. - Klinisch nicht apparent.
10. 652/67 weibl. - 70 Jahre - Für Kleinfinger durchgängiges offenes Foramen ovale. Erhebliche Dilatation des rechten Vorhofs. Hochgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels. - Normalkonfigurierter, muskelkräftiger linker Ventrikel. - Metastasierendes Pankreaskarzinom. Zustand nach Cholezystogastrostomie wegen Choledochuskompression. Lungenoedem. Pleuraerguß. Perikarderguß. Chron. Stauungsorgane. - Klinisch nicht apparent.
11. 87/71 weibl. - 74 Jahre - Markstückgroßer Vorhofseptumdefekt in der Fossa ovalis. Dilatation beider Vorhöfe und Kammern. - Beckenvenenthrombose mit Lungen-

arterienembolie und gekreuzter Embolie in die Milzarterie = Milzinfarkt. Herzgewicht: 475 g - Herz auskultatorisch o.B., Herztöne rein. - Klinisch nicht bemerkt.

12. 327/71 weibl. - 76 Jahre - Cossio-Syndrom: Zehnpfennigstückgroßes offenes Foramen ovale. Hochgradige Hypertrophie und Dilatation des rechten Vorhofs und Ventrikels (Herzgewicht: 600 g). Endokardfibrose des rechten Vorhofs. Kirschgroßer Parietalthrombus im rechten Herzhohr. Pulmonalarteriensklerose. - Mittelgradige Koronarsklerose, hochgradige allgemeine Arteriosklerose. - Ulcus ventriculi, Diabetes mellitus, Herzversagen. - Absolute Arrhythmie, ventrikuläre Extrasystolen, inkompletter Rechtsschenkelblock. Zeichen der organischen Myokardschädigung. - Klinisch nicht erkannt.

13. 743/71 männl. - 3 Jahre - Zehnpfennigstückgroßer Defekt im Septum primum der Herzvorhöfe mit Verziehung des Mitralostiums. Geringe Hypertrophie des rechten Ventrikels mit Erweiterung der Ausflußbahn. - Herzgewicht: 100 g - Mäßig akut gestaute Lungen. Keine Lungenarteriosklerose. M. Sturge-Weber: Diffuse Angiomatose der weichen Hirnhäute und äußeren Hirnschichten. - Klinisch nicht bemerkt. Intracerebrale Blutung und zentraler Tod.

14. 498/72 - weibl. - 69 Jahre - Pfennigstückgroßer Defekt im Vorhofseptum (secundum). - Herzklappen o.B.

Zarte Koronararterien. Herzgewicht: 395 g - Geringe allgemeine Arteriosklerose. Metastasierendes Schilddrüsenkarzinom. - Klinisch unbemerkt.

Chirurgische Fälle:

15. 144/67 weibl. - 38 Jahre - Vorhofseptumdefekt (im Bereich des Septum primum). Gespaltenes Mitralsegel. Zustand nach operativem Verschuß des Defektes mit Pericardlappen und Verschuß der Spalte im Mitralklappensegel durch Einzelknopfnähte. Zustand nach Schrittmacherimplantation. - Geringe Hypertrophie des linken und mittelgradige des rechten Ventrikels. Herzgewicht: 510 g - Hochgradige Hirnschwellung mit zahlreichen beginnenden Erweichungsherden. - Ausk.: Rauhes Systolikum mit PM über Erb'schem Punkt. Kanonenschlagphänomen nach jedem 4. - 8. Schlag. - Als Schulkind Herzfehler diagnostiziert. Beschwerden erst seit 36. Lebensjahr. Belastungsdyspnoe. Anfälle von Bewußtlosigkeit und Schwindel.
16. 570/68 männl. - 3 Monate - Vorhofseptumdefekt mit gespaltenem ventralen Segel der Mitralklappe. Zustand nach operativer Korrektur. Hochgradige Hypertrophie des rechten Ventrikels, starke Dilatation des rechten Vorhofs. - Übrige Klappen regelrecht. Fibrinöse Pericarditis. Herzgewicht: 140 g - Lungenoedem, Bronchopneumonie - Diagnosestellung durch Herzkatheter.

Einzelne Beschwerden nicht mitgeteilt.

Anmerkungen zum Vorhofseptumdefekt

Es liegen insgesamt 16 Fälle von Vorhofseptumdefekt vor, zwei davon aus dem Sektionsgut der chirurgischen Abteilung. Davon ist in 8 Fällen der Vorhofseptumdefekt als mittelbare Todesursache anzunehmen. Hierunter finden sich natürlich die großen Defekte (Syndrom der großen Vorhoflücke nach Cossio) mit Rechtsherzhypertrophie und Pulmonalsklerose.

Es fanden sich 4 Primumdefekte, davon 2 mit Spaltung des vorderen Mitralsegels, einer mit Verziehung des Mitralostiums und einer mit unveränderter Mitralis.

Das Lutembacher-Syndrom ist einmal vorhanden: Erst im mittleren Lebensalter hat sich die Mitralstenose aufgrund einer Endokarditis entwickelt. In einem weiteren Fall findet sich ebenfalls eine endokarditisch veränderte Mitralklappe, jedoch ohne Stenose.

In 4 Fällen kam es nach Lungenarterienembolie zu paradoxen Embolien.

Die Einteilung der Vorhofseptumdefekte nach DAVIDSEN ließ sich nicht einhalten. Die Befunder der Sektionsprotokolle haben differenziert in Primum- und Sekundumdefekte. Nachträglich genauere Differenzierungen zu unternehmen ist nicht möglich.

i) Aortenisthmusstenosen

1. 359/62 männl. - 52 Jahre - Hochgradige Isthmusstenose der Aorta. Kaliber im Stenosebereich: 4 mm. Völlige Thrombosierung des daselbst hochgradig kalkig-atheromatös veränderten Gefäßes. Hypoplasie der Aorta unterhalb der Stenose. Notizbleistiftdicke Inter-costalarterien. Histologie der Stenosestelle: Das Lumen ist durch fibröses, kernarmes Bindegewebe ausgefüllt. Stufenschnitte zeigen herzwärts einige rekana-lisierende Gefäße, die sich zur Peripherie hin nicht mehr nachweisen lassen. - Verrucöse Aortenklappen-endokarditis. Erhebliche Hypertrophie des linken Ven-trikels. Dilatation beider Vorhöfe. Hypertrophie und Dilatation auch der rechten Kammer. Histologie des Myokards: Hypoxämische Schwielen. Koronararterien nicht beschrieben. - Hochgradige chron. Stauungsorga-ne mit akuter Zyanose. - RR-Differenz zwischen Arm und Bein. Rö.: Rippenusuren, bds. dilatiertes Herz, schmale Aorta descendens. - Radrennsport betrieben. Leistungsbehindert erst ab 33. Lebensjahr. Kollaps nach strapaziösem Fußmarsch und ständig wiederkehren-de Krankheit. Beruf: Kraftfahrer. Todesursache: Herz-versagen.
2. 153/63 weibl. - 56 Jahre - Knapp für einen Finger durchgängige Aortenisthmusstenose vom sog. Descendens-

typ (Viererstenose nach DOERR). - Chron. rezidivierende Endokarditis der Aortenklappe mit Einziehung und Vernarbung der Kommissuren. Ektasie der Aorta ascendens mit baumrindenartiger Zeichnung (histolog. kein sicherer Anhalt für Mesoarthritis luica). Erhebliche Hypertrophie des linken Ventrikels. Vereinzelt Myokardschwien. - Akutes Lungenödem. Chron. Stauungsorgane. Thrombose der linken Nierenarterie mit anäm. Niereninfarkt. Diabetes mellitus. - Todesursache: Herzkreislaufversagen (Valvuläre Aortenstenose überlagert).

3. 1102/63 männl. - 51 Jahre - Deutliche, aber geringgradige Stenose der Aorta in Höhe der obliterierten Mündungsstelle des Ductus art. Botalli. Kein Kollateralkreislauf. Mittelgradige Hypertrophie des linken Ventrikels. - Endokarditis chron. fibroblastica der Mitralis mit Mitralstenose und der Aortenklappe mit Aortenstenose und -insuffizienz. - Chron. Stauungsorgane. Mäßige allgemeine Arteriosklerose. - Erworbenes valvuläres Vitium überlagert.
4. 334/64 männl. - 19 Jahre - Deutliche angeborene Stenose der Aorta im Isthmusbereich. Mächtige Linksherzhypertrophie (600 g), die eigentlich nicht im Verhältnis zur Stenose steht. Histolog. keine Herzmuskelveränderungen. Keine Erweiterung der Interkostalarterien. Keine sonstigen Kollateralen. - Mächtige Hypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels.

Klappen unauffällig. - Chron. Stauungsorgane. Herzversagen. - EKG: AV-Überlastungsstörung. - Bei Einschulung mit 6 Jahren Verdacht auf Vitium geäußert. Bis 4 Wochen ante finem voll leistungsfähig, keine Beschwerden.

5. 443/68 männl.-17 Jahre - Eben sondendurchgängige Aortenisthmusstenose vom Erwachsenentyp. Hypoplastische Aorta thoracica und abdominalis. Die Art. subclavia sinistra erreicht das Kaliber der Aorta thoracica. Hochgradige Hypertrophie des linken Ventrikels. - Medionecrosis Aortae mit Ruptur der Aorta ascendens, welche erweitert ist. Herzgewicht: 500 g - Herzbeutelamponade nach Aortenruptur - Bei Aufnahme verstorben. Keine Anamnese.
6. 847/70 männl.-55 Jahre - (Einteilung nach Hamelnky) Aortenisthmusstenose an typischer Stelle. Jetzt keine Kommunikation zwischen Aorta und A. pulmonalis. Aortenlumen an der Stenosestelle kleinfingerdick. - Zustand nach Anuloplastik der Mitralklappe 1 Jahr vor dem Tode wegen relativer Mitralinsuffizienz. Hochgradige Hypertrophie des linken Ventrikels. Herzgewicht: 720 g. Schwielenherz, frischer HW-Infarkt. - Hochgradige allgemeine Arteriosklerose auch der Beckenarterien (!) Chron. Stauungsorgane - Arteriosklerose und ihre Folgen überlagern die Isthmusstenose.

7. 75/71 männl.-0 Tage/Frühgeburt - Aortenisthmusstenose proximal der Einmündungsstelle des Ductus Botalli - offenes Foramen ovale - Hypertrophie des rechten und linken Ventrikelmyokards. Dilatation des rechten Ventrikels - Herzversagen.
8. 4670 weibl. - 2 Tage - Aortenisthmusstenose, hypoplastische Aorta ascendens - ASD und VSD, weit offener Ductus art. Botalli - Dilatierte A. pulmonalis, Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels - Lippen-Kiefer-Gaumenspalte; Syndaktylie evtl. Wolf-Syndrom. - Atemnotsyndrom
9. 69/60 männl. - 4 Monate - Aortenisthmusstenose - VSD (pars membranacea) - Hypertrophie und Dilatation des linken Herzens, stärkere Hypertrophie und Dilatation des rechten Ventrikels. Weite A. pulmonalis. - Blutstauung der Lungen, Bronchopneumonie.

Anmerkungen zur Aortenisthmusstenose

Es liegen 9 Fälle von Aortenisthmusstenose vor. Davon gehören 6 Fälle zum Erwachsenen-Typ (postductale Stenose) und 1 Fall vom infantilen Typ (praeductale Stenose). Zweimal ist der Typ nach der Beschreibung im Sektionsprotokoll nicht zu differenzieren, es liegen aber in diesen Fällen weitere pathologische Shunt-Verbindungen vor. Die geringste Überlebenszeit liegt beim infantilen Typ und bei den Fällen mit weiteren Defekten.

2 Fälle haben ein Todesalter von 17 bzw. 19 Jahren, Todesursache Aortenruptur bzw. Herzversagen.

Die übrigen 4 Fälle erreichten ein Alter von über 50 Jahren und verstarben an hinzukommenden Erkrankungen des Gefäßsystems (Arteriosklerose, Endokarditis). Aber auch bei diesen verhältnismäßig alt gewordenen Patienten ist die Überlebensdauer deutlich reduziert.

j) Gemeinsamer AV-Kanal

1. 64/69 männl. - 4 Monate - Ostium av commune mit großem Ventrikelseptumdefekt (unvollständiges Cor triloculare) - Hypertrophie des rechten Ventrikels mit Dilatation - Mongolismus (Trisomie 21) - Herzkreislaufversagen.
2. 61/60 männl. - 7 Wochen - Markstückgroßer Defekt am Septum primum in Form eines Vorhof-Ventrikel-Septumdefektes. Durchzug des vorderen Segels der Mitralklappe durch den Defekt zum rechten Vorhof unter gleichzeitiger Bildung der Tricuspidalis. Verquellung und Verdickung der Klappenränder der Tricuspidalis und Mitralis. - Erhebliche Linkshypertrophie und Dilatation des Herzens. Massive Dilatation des rechten Vorhofs. - Atelektase der linken Lunge durch das weit linksausladende Herz. Hyperämie der Lunge mit pneumonischen Herden. Stauungsorgane. Herzkreislaufversagen. Pneumonie.
3. 45/60 männl. - 2 Monate - Markstückgroßer Defekt am Septum primum in Form eines Vorhof-Ventrikel-Septumdefektes. Durchzug des vorderen Segels der Mitralklappe durch den Defekt zum rechten Vorhof unter gleichzeitiger Bildung der Tricuspidalis. Verquellung und Verdickung der Klappenränder der Tricuspidalis und Mitralis. - Linsengroße Öffnung im Foramen ovale. -

Sehr erhebliche Dilatation beider Vorhöfe. Ausgesprochene Dilatation des linken Ventrikels. - Blutüberfüllung der Lungen und der übrigen inneren Organe. Herdpneumonien.

k) Vermischte Einzelfälle

1. 32/69 weibl. - 2 Tage - Atresie der Mitralis. - Weiter Ventrikelseptumdefekt. Offenes Foramen ovale. Offener Ductus art. Botalli. - Zyanose. Herzkreislaufversagen.
2. 31/67 weibl. - 5 Monate - Bland-White-Garland-Syndrom. Ursprung der linken Koronararterie aus der A. pulmonalis (Coron. dextra aus Aorta). - Endomyokardfibrose des linken Ventrikels. Keine Septumdefekte.
3. 17/66 männl. - 2 Monate - Idiopathische Hypertrophie des Herzens, besonders des rechten Ventrikels. Diffuse Fibroelastose des linken Ventrikels. - Verkürzung und Verdickung der Sehnenfäden sowie Insuffizienz der Mitralis.
4. 21/63 männl. - 1 Tag - Pulmonalatresie mit Hypoplasie der A. pulmonalis. - Weiter Ventrikelseptumdefekt. Offener Ductus art. Botalli. - Enger rechter Ventrikel. Hypertrophie des rechten Ventrikelmyokards. Kullissenartig offenes Foramen ovale. - Zyanose, Krämpfe, Herzkreislaufversagen.
5. 29/65 männl. - 1 Tag - Truncus arteriosus communis persistens aus beiden Herzventrikeln abgehend bei weitem Ventrikelseptumdefekt. Beide Pulmonalarterien gehen direkt vom Truncus arteriosus ab. - Sonst keine Mißbildungen. - Leichter Hydrozephalus und Hydrops

- universalis. Mutter: Pallida-Reaktion 1:5 ++ (angeblich keine Lues).
6. 3/70 männl. - 4 Wochen - Truncus arteriosus communis persistens. Abgang aus rechtem Ventrikel. - Ventrikelseptumdefekt (Sept. membran.). - Hypertrophie des rechten Ventrikels. - Herzversagen.
7. Chir. 658/65 weibl. - 6 Jahre - Pseudotruncus aortalis bei Agenesie der A. pulmonalis: Beide Pulmonalarterien gehen aus dem offenen weiten Ductus art. Botalli ab. Fingerdicker Ventrikelseptumdefekt in der pars membran. Rechte und linke Herzkammer gleich stark. - Herzgewicht: 155 g - Chron. Stauungsorgane. Blutfülle beider Lungen. Akute Bronchopneumonien bds. (Unterlappen). - Ausk.: Herzgeräusch. - Zyanose. Chirurgische Exploration, kein Korrekturversuch. Postoperative Bronchopneumonie. Herzkreislaufversagen.
8. Chir. 799/64 weibl. - 54 Jahre - Ebstein'sche Anomalie der Trikuspidalklappe ohne Vorhofseptumdefekt. Von den normalerweise vorhandenen 3 Segeln der Tricuspidalis ist eines völlig rudimentär, das zweite hypoplastisch, während das dritte unterhalb des Klappenringes ansetzt und mit der Wand des rechten Ventrikels verhaftet ist. Der Tricuspidalring erscheint verengt. Doppelt mannsfaustgroßer rechter Vorhof. In den rechten Vorhof ist der supravulvuläre Teil des rechten Ventrikels miteinbezogen. Der infravalvuläre Teil des rechten Ventrikels ist hypoplastisch und besteht nur

aus dem Infundibulum der A. pulmonalis. - Kleiner muskelkräftiger linker Ventrikel. Sonst regelrechte anatomische Verhältnisse am Herzen. Koronararterien weit und zart. Herzgewicht: 485 g - Hochgradige chron. Stauungsorgane, besonders deutliche zyanotische Induration von Milz und Leber. 5000 ccm chylöser Aszites. Geringe allgemeine Arteriosklerose. - Aszites, Oedeme. Einflußstauung (CVD 36 cm H₂O). Stauung des D. thoracicus. - Schon seit Kindheit schwächlich, infektanfällig. Bis 21. Lebensjahr alleine Paddelboot gefahren. Schwangerschaften überstanden. Seit 37. Lebensjahr Herzbeschwerden, Aszites. Chirurgische Exploration: Korrektur nicht möglich. Postoperatives Herzversagen.

9. Erw. 402/62 weibl. - 71 Jahre - Offener Ductus art. Botalli, für Bleistift durchgängig. Erhebliche Hypertrophie und Dilatation der rechten Herzkammer. Rechtsherzversagen (Chron. Stauungsorgane). Stauungslungen mit mittelgradiger Pulmonalarteriensklerose. - Hühnereigroßes thrombosiertes Aneurysma der Aorta descendens nahe der Mündung des Ductus art. Botalli. Hochgradige Arteriosklerose der Aorta (Hypertonie). Hypertrophie der linken Herzkammer. - Chron. Stauungsorgane. Hochgradige allgemeine Arteriosklerose. - Klinisch nicht bemerkt. Das hinzukommende Linksversagen und Bronchopneumonie standen im Vordergrund.

10. Erw. 759/62 männl. 84 Jahre - Persistenz der linken oberen Hohlvene: Zimmermannsbleistiftdickes Gefäß, welches an der Basis des linken Herzohres in den linken Vorhof mündet. Keine Querverbindung zur rechten oberen Hohlvene. Endokardfibrose beider Vorhöfe. - Aortenklappenstenose (Endokarditis chronica fibroblastica). Erhebliche Hypertrophie und Dilatation beider Vorhöfe und Kammern. Hochgradige Koronarsklerose mit frischem anämischen Myokardinfarkt. - Chron. Stauungsorgane. - Zyanose. Leistungsfähigkeit uneingeschränkt. Stirbt 84-jährig an Herzinfarkt.

1) Arteria lusoria

1. 238/66 weibl. - 65 Jahre - Die Arteria subclavia dextra entspringt als letzter Ast aus dem Aortenbogen und zieht hinter dem Oesophagus nach rechts. - Stirnhirnatrophie "Pick".
2. 348/66 männl. - 72 Jahre - Arteria lusoria - Sigma-Carcinom. - Rö.: Oesophagus: Glatte Passage!
3. 552/66 männl. - 89 Jahre - Arteria lusoria - Bronchopneumonie.
4. 10/68 männl. - 83 Jahre - Arteria lusoria - Melanoblastom - Schlucklähmung, Oesophagusstenose.
5. 825/68 männl. - 62 Jahre - Arteria lusoria - Schwielenherz.
6. 937/68 weibl. - 83 Jahre - Arteria lusoria - Retroperitonealer Abszeß - Oesophagus-Breischluck: Keine Stenose.
7. 292/70 weibl. - 85 Jahre - Arteria lusoria - Retikulo-lose.
8. 809/70 weibl. - 71 Jahre - Arteria lusoria - Submandibularabszeß.
9. 1024/70 weibl. - 73 Jahre - Arteria lusoria - Lungenembolie.
10. 1030/70 weibl. - 74 Jahre - Arteria lusoria - Nephrolithiasis.

11. 26/71 weibl. - 69 Jahre - Arteria lusoria - Hypernephrom, Morbus Waldenström.
12. 273/71 männl. - 69 Jahre - Arteria lusoria - Schwielenherz.
13. 542/71 weibl. - 77 Jahre - Arteria lusoria - Coma hepaticum.
14. 413/72 weibl. - 54 Jahre - Arteria lusoria - Mammacarcinom - Rö.-Thorax: Kein Hinweis auf Oesophagusstenose. Keine Schluckbeschwerden.
15. 358/72 weibl. - 60 Jahre - Arteria lusoria - Shy-Draeger-Syndrom.
16. 770/72 weibl. - 51 Jahre - Arteria lusoria - Mammacarcinom.
17. 698/72 weibl. - 74 Jahre - Arteria lusoria - Lebercirrhose.
18. 659/72 männl. - 70 Jahre - Arteria lusoria - Bronchialcarcinom.
19. 648/72 männl. - 67 Jahre - Arteria lusoria - Schwielenherz.

m) Ähnliche Variationen

20. 148/68 männl. - 61 Jahre - Kein Truncus brachiocephalicus, direkter Abgang der A. carotis comm. dextra aus der Aorta, unmittelbar daneben entspringt die A.

vertebralis dextra. Als nächster Ast: A. carotis comm. sinistra, dann: A. subclavia sinistra, als letzter Ast: A. subclavia dextra, die von dorsal den Oesophagus umschlingt. Unmittelbar hinter dem Abgang der A. subclavia dextra geringgradige Aortenisthmusstenose (Dreierstenose nach DOERR). - Bronchopneumonie, Lungenembolie.

21. 1187/60 weibl. - 71 Jahre - Abgang der linken A. subclavia aus dem Truncus brachiocephalicus. - Pyelonephritis.
22. 1176/60 weibl. - 78 Jahre - Abgang der linken A. subclavia aus dem Truncus brachiocephalicus. - Myokardinfarkt.
23. 451/59 weibl. - 70 Jahre - Regelrechter Abgang des rechten Truncus brachiocephalicus. Ein linker Truncus brachiocephalicus entspringt rec hts vom rechten und teilt sich nach dorsaler Umschlingung der Trachea in die linke Carotis comm. und Subclavia. Rechtsläufige Aorta. - Pneumonie. Hochgradige allgemeine Arteriosklerose. - Krankenblatt nicht vorhanden.
24. 396/59 männl. - 69 Jahre - Getrennter Abgang der A. subclavia dextra und A. carotis comm. dextra aus dem Aortenbogen. Abgang eines Truncus brachiocephalicus sinister neben den vorigen, der sich links von der Trachea nach Umschlingung derselben in A. carotis comm. sin. und subclavia sin. aufteilt. - Herzinfarkt.

25. 297/68 - Situs inversus der Äste des Arcus aortae.
- Gallenblasen-Carcinom - Oesophagus-Breischluck:
Keine Stenose!
26. 1122/63 männl. - 81 Jahre - Eigener Abgang der A.
subclavia dextra und A. carotis comm. dextra aus dem
Aortenbogen. Abgang der A. carotis comm. sinistra
dicht neben der Carotis dextra. Abgang des Truncus
thyrocervicalis aus dem Aortenbogen. - Hypertonie.
27. 596/66 weibl. - 58 Jahre - Doppelter Abgang der
A. subclavia sinistra aus der Aorta. - Mamma-Carci-
nom.
28. 707/70 weibl. - 58 Jahre - Abgang der A. carotis
comm. sinistra als erster Gefäßstamm noch vor dem
Truncus brachiocephalicus dexter. - Schwielenherz.
29. 634/69 männl. - 66 Jahre - Ursprung der A. carotis
comm. sinistra in Höhe des Truncus brachiocephalicus
mit Überkreuzung der Trachea dicht oberhalb der Bi-
furkation. - Akuter Koronartod.
30. 707/71 weibl. - 58 Jahre - Ringbildung der Aorta:
Der dorsale Bogen entspringt aus dem Truncus brachio-
cephalicus und zieht retrooesophageal nach links und
vereinigt sich distal der A. subclavia sin. mit dem
ventralen Bogen. Aus dem ventralen Bogen entspringen
ganz regelrecht die großen Arterien. Das Lumen ist
deutlich vermindert. - Rektum-Carcinom.
31. 1317/59 weibl. - 78 Jahre - Rechtsläufige Aorta -
Schenkelhalsfraktur - Kein Röntgen-Thorax gemacht.

32. 577/59 weibl. - 60 Jahre - Rechtsläufige Aorta, übrige Gefäßabgänge regelrecht - Hirnblutung.

33. 472/59 weibl. - 68 Jahre - Rechtsläufige Aorta - Lebercirrhose.

34. 361/59 männl. - 67 Jahre - Rechtsläufige Aorta - Lungenemphysem.

Anmerkungen zu den Variationen des Aortenbogens und seiner Äste

Die gefundene Fallzahl von 34 auf über 15.000 Sektionen ist etwas mehr als 2 ‰. In der Literatur wird die Häufigkeit mit 2 bis 4 ‰ angegeben. Wahrscheinlich ist eine gewisse Zahl von Fällen bei der Sektion einfach zu wenig beachtet und nicht protokolliert worden. Im Kindersektionsgut wurde kein Fall gefunden. Die rechtsläufige Aorta wurde in einem Jahr (1959) viermal gefunden, in den übrigen 12 Jahren überhaupt nicht mehr.

Nur einmal ist im Krankenblatt eine Oesophagusstenose vermerkt. Leider ist aber in diesem Fall das Symptom nicht eindeutig der Gefäßvariation zuzuordnen, da gleichzeitig ein malignes Melanom mit Verdacht auf Mediastinallymphknotenmetastasen vorlag. Somit sind die gefundenen Fälle von Aortenbogenvariationen alle ohne eindeutige klinische Symptomatik.

7. Befunde am Lungengefäßbett

Wegen der großen Bedeutung, welche die Lungenarterien für den Verlauf der Herzfehlerkrankheit haben, wurde dem histologischen Bild der Lungenarterien besondere Aufmerksamkeit gewidmet.

In 67 von den 97 Fällen von Herz- und Gefäßmißbildungen (ohne Variationen) enthielt das Sektionsprotokoll Bemerkungen zur Histologie der Lungen. Bei den Kindersektionen wurden anatomisch fixierte Veränderungen an den Lungengefäßen nicht beschrieben, wohl aber recht häufig die akute Hyperämie der Lungengefäße, zum Teil mit Blutaustritt in die Alveolen.

Bei den Erwachsenensektionen wurde das Fehlen der Thromboarteriopathie pulmonum BREDT in 14 Fällen ausdrücklich vermerkt, ebenso das Fehlen von angiomartigen Wucherungen. Lediglich die einfache Pulmonalarteriensklerose ist häufiger gefunden worden:

Ein Mal (mittelgradig) bei offenem Ductus
art. Botalli (bei
einer 71-jährigen Frau),

ein Mal (mittelgradig) bei einer Fallot'schen
Pentalogie (18-jährige
Patientin)

(sonst waren die Lungengefäße bei den Fallot-
Fällen normal oder ausgesprochen zart),

vier Mal (mittel- bis hochgradig) beim Vorhof-
septumdefekt.

D Diskussion

=====

Es war geplant mit dem Material der vorliegenden Erhebung einen Beitrag zu leisten zur Beurteilung der durchschnittlichen spontanen Lebenserwartung von Herzfehlerträgern. Ursprünglich wurde dabei von folgenden Thesen ausgegangen:

1. Die im Krankenhaus Verstorbenen entsprechen in Alter, Geschlechtszugehörigkeit und Todesursache in etwa den insgesamt Verstorbenen (z.B. in Berlin West).
2. Die Auswahl der Fälle, die zur Sektion kommen, ist rein zufällig.
3. Somit ist die Häufigkeit von Herzfehlern in der Sektionsstatistik im allgemeinen, und in dieser Sektionsstatistik im besonderen, nicht anders als in der Gesamtheit der Verstorbenen (z.B. Berlin West).
4. Die nichtoperierten Fälle von Herzfehlern sind in ihrem Schweregrad von den operierten Fällen, soweit es sich nur um dieselbe Diagnose handelt, nicht verschieden.
5. Die zahlenmäßig in Gruppen zusammengefaßten Fälle sind, unter sich gleichgeartet, vergleichbar.

6. Die gefundenen Zahlen (bei den immerhin über 15.000 durchgesehenen Sektionsprotokollen) ist groß genug, um eine Verallgemeinerung der Ergebnisse zu erlauben.
7. Die verwendeten Daten müssen verlässlich sein.
8. Somit sollte es also möglich sein, das durchschnittliche Todesalter der herausgefundenen Herzfehlerträger gleichzusetzen mit der durchschnittlichen Lebenserwartung dieser Herzfehler.
9. Dies könnte eine wesentliche Hilfe sein bei der Entscheidung, ob eine korrigierende Operation vorgenommen werden sollte oder nicht.

Zur 1. These:

Mit der Sektionsstatistik werden nur die Sterbefälle in Krankenhäusern erfaßt. Die Todesfälle außerhalb der Kliniken, die nur zu einem sehr geringen Teil zur Sektion kommen, sind in der Regel plötzlich und haben ein anderes Spektrum von Todesursachen. Insbesondere Gewalteinwirkung und unerwartete Krankheitsereignisse fallen zahlenmäßig mehr ins Gewicht. Auch dürften die außerhalb der Krankenhäuser Verstorbenen jüngeren Altersgruppen angehören als diejenigen im Krankenhaus. In der Berliner Todesursachenstatistik sind die Fälle von angeborenen Herzfehlern um eine Zehnerpotenz weniger häufig als allge-

mein in den Sektionsstatistiken. Sicher bleiben viele angeborene Fehlbildungen, die klinisch nicht auffallen, dem den Totenschein ausstellenden Arzt unbekannt und entziehen sich der statistischen Erfassung.

Zur 2. These:

Verschiedene Faktoren beeinflussen die Entscheidung, ob ein Fall zur Sektion kommt oder nicht:

- Der Einspruch von Verwandten: Dieser geschieht häufiger bei jungen Patienten, die alten sind meist vereinsamt.
- Das Interesse des Klinikers jedoch wird auf eine autopsische Krankheitsabklärung insbesondere bei jüngeren Patienten dringen. Dies wirkt dem vorigen Punkt entgegen und ist wohl der stärkere Faktor.

Weitere Umstände können die Sektionsauswahl beeinflussen:

Wenn eine Leiche vom Bestattungsinstitut vorzeitig abgeholt wird, oder wenn bei plötzlichem Anstieg der Sterbeziffer, z. B. in Wintermonaten, nicht genügend Sektanten zur Verfügung stehen.

Diese Umstände führen jedoch nicht zu einer spezifischen Selektion hinsichtlich Alter oder Todesursache.

Die Auswahl der Fälle, welche zur Sektion kommen, ist also nicht streng zufällig, kann jedoch insgesamt als re-

präsentativ gelten.

Zur 3. These:

Das Neuköllner Krankenhaus hatte im Untersuchungszeitraum zwei Innere Abteilungen, deren eine cardilogisch ausgerichtet war. Spezielle Untersuchungsverfahren zur Diagnostik angeborener Herzvitien, wie z.B. Herzkatheteruntersuchung, Angiokardiographie oder Farbstoffverdünnungsmethoden wurden im Untersuchungszeitraum (1959 - 1972) hier nicht angewendet. Bei dem überalterten internistischen Krankengut standen die angeborenen Vitien nicht im Vordergrund, auch die mittlerweile aufgebaute Intensivstation befaßt sich vorwiegend mit Infarktpatienten. Bei Verdacht auf Vitium wurden die Patienten in der Regel in eine Universitätsklinik verlegt. Auch die Kinderklinik am Mariendorfer Weg war im untersuchten Zeitraum nicht cardilogisch ausgerichtet. Verlegungsfähige hier geborene Patienten, bei denen eine subtile Diagnostik möglich und Operabilität gegeben war, wurden ebenfalls in die Universitätskliniken verlegt. Andererseits wurden Patienten mit einem cardilogischen Problem gar nicht erst in diese Klinik überwiesen.

Das vorliegende Sektionsgut einschließlich der Kindersektionen (und ohne die chirurgischen Fälle) ist also besonders arm an angeborenen Herzfehlern, da die klinisch erkannten Fälle alle in Spezialkliniken verlegt wurden.

Ganz anders ist die Gruppe der chirurgischen Fälle gelagert:

In der Zeit von 1964 bis 1969 wurden in unserem Haus Operationen am offenen Herzen durchgeführt. Die hier operierten Patienten wurden in anderen Häusern durchdiagnostiziert, kamen zur Operation auf die hiesige chirurgische Abteilung und wurden nach erfolgreichem Eingriff von anderen Institutionen kardiologisch weiterbetreut. Lediglich die unmittelbar postoperativen Todesfälle kamen hier zur Sektion. Wie viele Operationen überhaupt durchgeführt wurden (um die Erfolgsquote abzuschätzen) ist unbekannt.

Die Gesamtgruppe ist also in doppelter Hinsicht selektiert: Einmal sind eine große Zahl von Herzfehlerträgern der Gruppe entzogen, zum andern kommt eine Zahl von Herzfehlerträgern hinzu, deren Herkunft, zahlenmäßige Bedeutung und Repräsentanz jedoch völlig unbekannt ist.

Die in der Literatur angegebenen Sektionsstatistiken machen allerdings keine Differenzierung zwischen operierten und nichtoperierten Fällen.

Zur 4. These:

Zur Operation gelangen Patienten, die einerseits so starke Befunde und Beschwerden aufweisen, so daß das Opera-

tionsrisiko gerechtfertigt erscheint, die jedoch andererseits nur soweit geschwächt sind, daß sie die Operation überstehen können:

Das heißt, in der nichtoperierten Gruppe finden sich die von vornherein inoperablen schwerst mißgebildeten Neugeborenen, andererseits die relativ wohlbefindlichen Herzfehlerträger, die keiner Operation bedürfen, oder die klinisch nicht diagnostizierbar sind oder fehldiagnostiziert werden.

Die drei Hauptgruppen innerhalb der Gesamtgruppe haben je einen unterschiedlichen Altershäufigkeitsgipfel.

Damit ist die

5. These schon widerlegt: Denn die Aufteilung in die

drei voneinander völlig verschiedenen Gruppen zieht sich durch sämtliche Einzeldiagnosen. Wenn aber die Zahl von 94 insgesamt aufgeteilt wird in über 12 Einzeldiagnosen und diese wiederum in je drei Untergruppen, dann werden die Zahlen so klein, daß statistische Auswertung und Verallgemeinerung unzulässig wird (These 6).

Die These 7 berührt das Thema der Verlässlichkeit des

schriftlich niedergelegten Befundes. Der Sekant hat vornehmlich die Lösung des Einzelfalles vor Augen. Der pathologisch-anatomische Befund, der sämtliche klinischen Symptome schlüssig erklärt, wird als optimal empfunden. Nur

gelegentlich werden im Sektionsbefund die Grundlagen für eine spätere systematische statistische Erhebung geschaffen: Über die Frage, ob ein Befund erwähnenswert ist, wird von Fall zu Fall unterschiedlich entschieden. Ein sogenannter Nullbefund wird nicht niedergelegt. Dieselben Befunde werden von verschiedenen Sekanten unterschiedlich klassifiziert, gewertet und ausformuliert.

Daß z.B. die rechtsläufige Aorta in einem Jahr (1959) viermal, in den übrigen 12 Jahren überhaupt nicht gefunden wurde, ist sehr unwahrscheinlich und nur durch wechselnde Interessenschwerpunkte der Sekanten zu erklären.

Detaillierte Vorschläge für eine verbesserte Befunddokumentation sind im Heidelberger Patholog. Institut erarbeitet worden (Fragebogen).

Es ist heutzutage nicht mehr möglich, den Spontanverlauf von angeborenen Herzfehlern zu studieren.

Da also alle diese 9 Thesen unzutreffend sind, muß der Ratschlag des Pathologen an den Chirurgen zur Operationsindikation unterbleiben.

Die Arbeit zeigt, daß selbst in einem überalterten Sektionsgut, wie es in den Berliner Prosekturen vorliegt, mit dem Vorkommen angeborener Herzfehler durchaus ge-

rechnet werden muß. Wir halten die Erfassung angeborener Herz- und Gefäßmißbildungen gerade in höherem Lebensalter für besonders wichtig, da sie uns kasuistische Hinweise auf die Lebenserwartung gestattet und zur kritischen Beurteilung chirurgischer Eingriffe Veranlassung geben kann. Es wäre zu wünschen, daß der Sekant auf Herzmißbildungen, auch geringfügiger Art, achtet, da geringere Mißbildungen, wie unsere Untersuchungen gezeigt haben, bei der Routinesektion häufig übersehen werden.

L i t e r a t u r

- 1) ABBOT, M. E. Atlas of congenital heart disease, New York 1936
- 2) BANKL, H. Das konnatale Herzvitium in der Sektionsstatistik
Archiv f. Kreislaufforsch. 62
118-51 (1970)
- 3) BERLINER STATISTIK Die Sterbefälle nach Todesur-
sachen in Berlin West
Hrsg. Stat. Landesamt Ber-
lin (West) je ein Heft für 1959
bis 1971
- 4) BODECHTEL, G., BLOEMER, H. Die Herzfehler: Ihre
Symptomatologie und Hämodynamik
München Berlin 1966
- 5) BOESEN, I., VENDEL, S. Acta paediatr. 44 (1955) 392
- 6) CALLEENSEE, W. Monatsschrift für Kinderheilkunde
106 (1958) 1
- 7) CAMPBELL, M. Incidence of cardiac malfor-
mations at birth and later and
neonatal mortality
Brit. Heart J. 35 189-200 (1973)
- CAMPBELL, M. Natural history of cyanotic mal-
formations and comparison of all
common cardiac malformations
Brit. Heart J. 34 3-8 (1972)
- 8) CLAWSON, B. C. Types of congenital heart disease
in 15597 autopsies
Lancet 4 (1944) 134
- 9) COOLEY, Denton A. Congenital Cardiovascular Ano-
malies in Adults
Amer. J. Cardiol. 17 304
- 10) CSONTAI, A., JELLINEK, H. Über die Häufigkeit der
Herzentwicklungsanomalien und
ihre Entstehungsfaktoren
Zbl. allg. Path. path. Anat. 92
194 (1959)

- 11) DAMMANN, J. F., MULLER, W. H. Pulmonary Hypertension in : Pediatric Surgery
Vol I, 616-624 Editors Mustard
W.T., Ravitch M.M. Chicago Ill.
1969
- 12) DAVIDSEN, H. G. Atrial septal Defect
Copenhagen 1960 (Dissertation)
- 13) DOERR, W. Patholog. Anatomie d. angeborenen Herzfehler. In: Handbuch
d. Inn. Medizin, Hrsg.: v. Bergmann, Frey u. Schwiegk, Berlin
Heidelberg New York 1960
- 14) DOERR, W. Spezielle patholog. Anatomie I
Berlin Heidelberg New York 1970
- 15) FONÓ, R., LITTMANN, L. Die kongenitalen Fehler des
Herzens und der großen Gefäße
Leipzig 1957 (aus dem Ungarischen)
- 16) FONTANA, R.S., EDWARDS, I.E. Congenital cardiac disease: a review of 357 cases
studied pathologically
Philadelphia u. London 1962
- 17) FRIEDBERG, C. K. Erkrankungen des Herzens (aus
dem Amerikanischen) Stuttgart
1972
- 18) GARDINER, I.H., KEITH, I.D. Prevalence of heart
disease in Toronto children
Paediatrics 7 (1951) 713
- 19) GELFMANN, R., LEVINE, S.A. The Incidence of
bacterial endocarditis in congenital heart disease
Amer. J. Med. Sci. 204 (1942)
324
- 20) GLOOR, F. Beitrag zur Frage der Mißbildungskorrelation an menschl.
Herzen
Ann. paediatr. 181 (1953) 99
- 21) GROSS, R. E. Surgical Treatment for Dysphagia Lusoria
Annals of Surgery Vol 124 Nr.3
Seite 532

- 22) HACKENSELLNER, M. A. Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße unter 25467 Obduktionen
Klin. Med. (Wien) 14, 61 (1953)
- 23) HEIDEL, W., BELLIN, H. Die Begutachtung und Rehabilitation bei angeborenen Herzfehlern
Zeitschr. f. d. ges. Inn. Med. 25, 806-8 (1970)
- 24) HOFFHEINZ, H.J., GLASER, E., RODEWALD, G. Über die Häufigkeit angeborener Herzfehler im Hamburger Sektionsgut
Zbl. Chir. 89 326 (1964)
- 25) JOHNSON, W. Dudley Congenital Heart disease in adults
Amer. J. Surg. 111 (1966) 830
- 26) KALLFELZ, H. C. Zu welchem Zeitpunkt sollen spezielle Diagnostik und Operationen bei angeborenen Herzfehlern durchgeführt werden?
Deutsch. medicin. Journal 20, 546-51 (1969)
- 27) KAUFMANN, E., STAEMMLER, M. Lehrbuch der speziellen patholog. Anatomie Bd.I
Berlin 1955
- 28) KÖHN, K. Entwicklungsgeschichte u. Pathologie d. angeborenen Herzfehler
Die Medizinische 1956, 1069
- 29) KÖHN, K., RICHTER, M. Die Lungenarterienbahn bei angeborenen Herzfehlern
Stuttgart 1958
- 30) KUCSKO, L. Beitrag zur Frage der Kopplung kardialer kongenitaler Verbildungen untereinander und mit Anomalien anderer Organe
Arch. Kreislaufforsch. 39 1 (1962)
- 31) LANDTMANN, B., HJELT, L. Ann. paediatr. Fenn. 5 (1959) 159
- 32) LEV, M., MILTON, H. P., MILLER, R. A. A classification of congenital heart disease
Amer. J. Cardiol. 10, 733 (1963)

- 33) MARK, H. Congenital heart disease in the adult
Amer. J. Cardiol. 15 293-302
- 34) MacMAHON, B., McKEOWN, T., RECORD, R. G. The incidence and life expectation of children with congenital heart disease
Brit. Heart J. 15 (1953) 121
- 35) MCGINN, S., WHITE, P. D. Progress in recognition of congenital heart disease
New England J. Med. 214 (1936) 763
- 36) MITCHELL, S. C. et al Congenital heart disease in 56100 births.
Incidence an natural history
Circulation 43, 323-32 (1971)
- 37) MÖRL, H. Überlebenszeit und Todesursache nichtoperierter kongenitaler Angiokardiopathien
Archiv f. Kreislaufforschung 45, 1 (1964)
- 38) MUIR, C. S. Incidence of congenital heart disease in Singapore
Brit. Heart J. 22 (1960) 243
- 39) ROSSI, E. Herzkrankheiten im Säuglingsalter Stuttgart 1954
- 40) ROWE, R. D. Manitoba med. Rev. 7 (1939) 485
- 41) SCHEU, H. Zum Verlauf des nichtoperierten Vorhofseptumdefektes
Verh. dtsh. Ges. Kreislaufforsch. 32 (1966) S. 211-215
- 42) STIEFEL, G. E. Die Prognose der unbehandelten Herz- u. Gefäßmißbildungen
Cardiologia (Basel) 18, 241 (1951)
- 43) STOERMER, H. J. Krankheiten des Herz-Kreislaufsystems in: Lehrbuch der Kinderheilkunde Hrsg. G. Joppich Stuttgart 1971
- 44) TAUSSIG, Helen B. Congenital Malformations of the Heart Cambridge Ma, 1960

- 45) TILCH Mißbildungen des Herzens und
 der großen Gefäße unter 19622
 Obduktionen
 Zbl. allg. Path. Bd. 111 S.260
 (1968)
- 46) WHITE, P. D. The natural history of congenital
 cardiovascular defects
 Columbus Ohio 1955
- 47) ZDANSKY, E. Röntgendiagnostik des Herzens
 und der großen Gefäße
 Wien 1962
- 48) ZSCHOCH, H. Zur Statistik angeborener Herz-
 und Gefäßmißbildungen
 Zbl. allg. Path. path. Anat. 100
 426 (1959)

L e b e n s l a u f

Ich bin am 17. Oktober 1944 in Ostseebad Kühlungsborn geboren. Mein Vater, Dr. Michael Gallmeier, war Psychologe.

Die Schule habe ich in Straubing an der Donau besucht und auch dort Abitur gemacht.

1963 begann ich das Medizinstudium in München. Das Staatsexamen legte ich 1969 in Gießen ab. Anschließend war ich Medizinalassistent an städtischen Krankenhäusern in Berlin.

Die Approbation bekam ich im Juli 1971

Seit August 1971 bin ich als Assistenzarzt am Krankenhaus Neukölln tätig (anfangs 11 Monate in der Chirurgie, anschließend ca. 1 1/2 Jahre in der Pathologie und jetzt seit 3 1/2 Jahren in der Röntgenabteilung).

